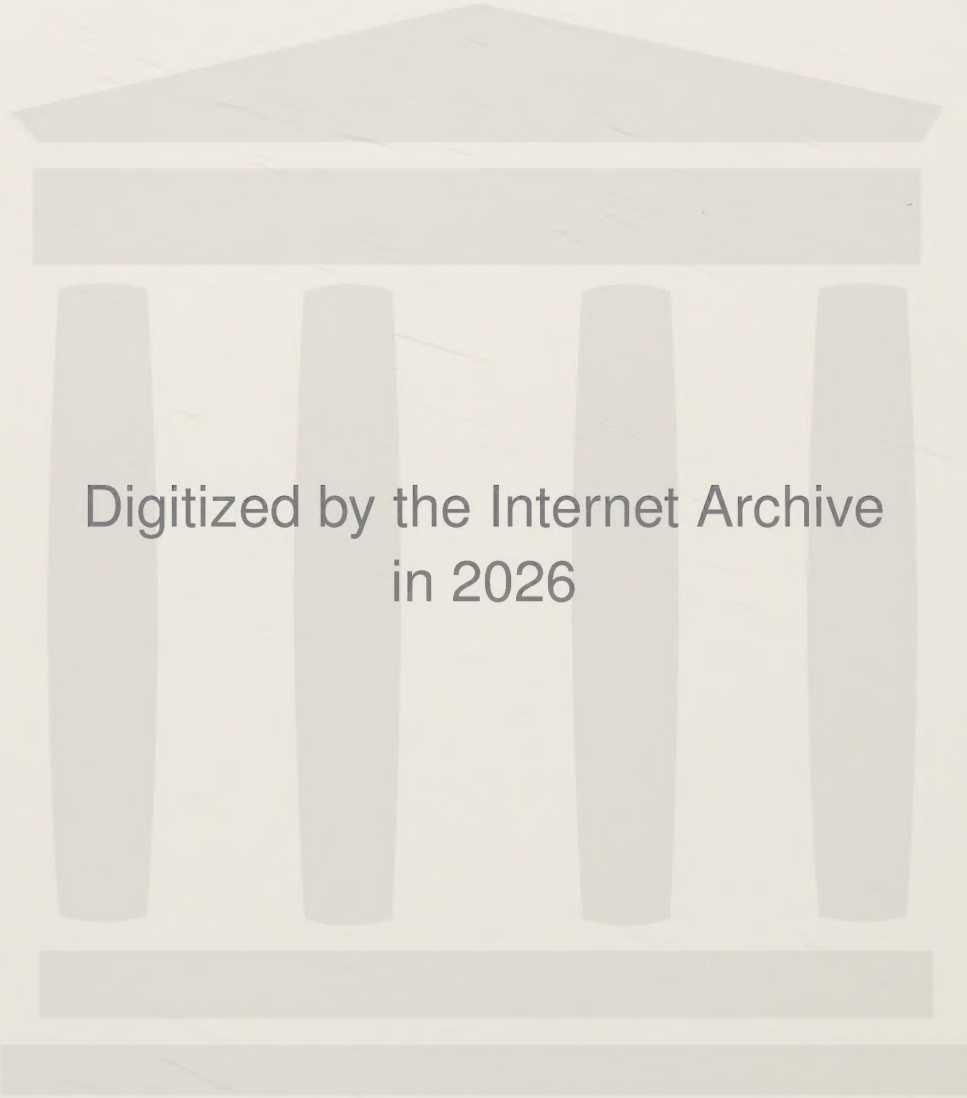


Jean - Francois **FOUCART**

**Contribution à l'étude radio-clinique de la
dyschondrostéose de Leri - Weill**

THESE
POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT
LE 21 MARS 1975

Président du Jury : M. le Professeur R. STOPPA
Juges : M. le Professeur Y. GRUMBACH
: M. le Professeur Ch. PIUSSAN
: M. le Docteur J. DELIE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545912_0009

ANNEE 1975

N°

Jean-Francois FOUCART

**Contribution à l'étude radio-clinique de la
dyschondrostéose de Leri-Weill**

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 21 MARS 1975

Président du Jury : M. le Professeur R. STOPPA
Juges : M. le Professeur Y. GRUMBACH
: M. le Professeur Ch. PIUSSAN
: M. le Docteur J. DELIE

ANNEE 1972

Jean-François FOUCAST

Contribution à l'étude radio-cinétique de la
dyschondrocytose de Leri-Weill



THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
L'ANNEE 1972

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT
LE 21 MARS 1972

Président du jury : M. le Professeur R. STORRA
M. le Professeur V. GRUBBACH
M. le Professeur C. RUSSEN
M. le Docteur J. GELB

A LA MEMOIRE DE MA MERE,

Qui aurait trouvé en ce jour une juste récompense de
ses sacrifices.

A FRANCINE, MA FEMME,

En témoignage de mon amour.

A MES ENFANTS : BENEDICTE et ETIENNE,

Avec toute ma tendresse

A MON PERE,

Sans qui je n'aurai pu entreprendre ces études.

A MA SOEUR, A MON BEAU-FRERE,

Avec toute mon affection.

A TOUTE MA FAMILLE,

A MES BEAUX-PARENTS,

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur René STOPPA,
Professeur titulaire de la Chaire de Pathologie Chirurgicale,
Chirurgien des Hôpitaux,
Chef de Service,
Croix de Guerre 1939-1945.

Vous nous avez accueilli dans votre service où vous nous
avez fait confiance en nous intégrant dans votre équipe chirurgicale.

Votre enseignement clair et précis associé à une grande habileté nous ont permis de découvrir cette discipline difficile où vous excellez.

Vous acceptez de présider cette thèse témoignant ainsi de la bienveillance que vous nous avez toujours manifestée.

Veillez trouver ici l'expression de notre reconnaissance et de notre sincère et respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR GRUMBACH

Maître de Conférence, Agrégé d'Electroradiologie,
Radiologue des Hôpitaux.

Vous nous avez accueilli avec simplicité et sympathie.

Vous avez guidé ce travail de vos conseils éclairés et
de votre grande rigueur.

Votre présence aujourd'hui nous comble.

Soyez assuré de notre profonde gratitude et de notre respectueuse considération.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR PIUSSAN

Maître de Conférences, Agrégé de Pédiatrie,
Médecin des Hôpitaux,
Croix de la Valeur Militaire.

Vous nous faites l'honneur de juger cette thèse.

Nous aimerions que ce travail soit digne de l'enseignement
que vous nous avez prodigué.

Veillez croire à l'expression de notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DELIE,

Chef de Service de Radiologie à l'Hôpital de Beauvais
Ancien externe des hôpitaux de Paris.

Vous nous avez inspiré ce travail, votre disponibilité de chaque instant alliée à vos connaissances nous ont beaucoup aidé dans sa réalisation.

Votre enseignement pratique et théorique nous guide chaque jour dans cette spécialité que vous nous avez fait connaître. Votre indulgence est un encouragement permanent.

Votre présence dans ce jury est une preuve de l'intérêt que vous nous portez, soyez-en remercié et croyez à l'assurance de notre sincères reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR MAROTEAUX,

Votre grand savoir, la qualité de vos écrits témoignent
du grand honneur que vous nous avez fait en nous guidant
de vos conseils avisés.

A MONSIEUR LE DOCTEUR GENTY,

Vous nous avez fait partager votre grande expérience.

A MONSIEUR LE DOCTEUR TROGNON,

Votre enseignement pratique nous a été précieux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHARDON,

Vos compétences et votre coopération nous font découvrir
chaque jour les difficultés de la radiologie.

Croyez en notre respectueuse considération.

A MONSIEUR LE DOCTEUR NEHORAI,

Nous apprécions votre dynamisme et nous nous efforçons de
suivre les conseils que vous nous prodiguez.

Veuillez trouver ici l'expression de nos
sincères remerciements.

A MES MAITRES DE FACULTE,

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX,

Monsieur le Professeur ECHTER

Monsieur le Professeur LORRIAUX

Monsieur le Professeur STOPPA

Monsieur le Professeur VITSE

FONCTION D'INTERNE,

Monsieur le Professeur MILHAUD

En sincère remerciement de leur Enseignement.

A MES AMIS,

Monsieur et Madame BOUDIN

A mes Amis et à mes Camarades de l'Internat de Beauvais,

Au Service de Radiologie de l'Hôpital de BEAUVAIS,

pour leur collaboration technique.

- I N T R O D U C T I O N -

Nous nous proposons de faire une étude de la Dyschondrostéose de LERI et WEILL et de ses variations radio-cliniques, à propos de 44 observations effectuées au sein d'une même famille de la région de Picardie.

Cette enquête familiale nous permet de faire une étude de la Dyschondrostéose chez des sujets dont l'âge varie de 9 mois à 72 ans, dont la répartition des sexes est à peu près égale. L'étude systématique de chaque membre de la famille nous permettra de nous rendre compte de la fréquence de la maladie.

PLAN D'ETUDE

Pour cette étude, nous envisageons le plan suivant :

- Rappel historique
- Description clinique
- Etude radiologique
- Etude génétique
- Evolution
- Pathogénie
- Aspect thérapeutique
- Rapports de la Dyschondrostéose de LERI et WEILL avec la Maladie de MADELUNG.

* Pour cette première partie, qui ne constituera qu'un rappel de ce qui a été dit jusqu'à ce jour, nous nous référerons essentiellement aux publications ci-dessous :

- 1951 : KAPLAN M. - GUY E. - CANTAGREL A. (67)
qui firent la première observation familiale de Dyschondrostéose de LERI et WEILL.
- 1960 : LAMY M. - MAROTEAUX P. (74)
qui classèrent la Dyschondrostéose dans le cadre des chondrodystrophies génotypiques, considérant le fait que seuls les os d'origine enchondrale sont atteints.
- 1963 : MLYNARSKI J.L. (94)
dont la thèse fait état du premier cas de Dyschondrostéose chez l'homme.
- 1964 : MOREL-PESCAROLO (95)
qui en collaboration avec LAMY M. et MAROTEAUX P. fait à l'aide de 14 cas une étude très complète de la maladie à des âges très variés.
- 1966 : HERDMAN R.C. - LANGER L.O. - GOOD R.A. (63)
qui étudient les signes radiologiques de la Dyschondrostéose et établissent les critères précis du diagnostic. En outre, ils prouvent que la Dyschondrostéose et la maladie de Madelung sont une seule entité radio-clinique.

* Dans la deuxième partie de cet ouvrage, nous ferons :

- Une étude généalogique
- Une étude détaillée de nos observations
- Un tableau récapitulatif de nos observations
- Une discussion de notre étude à la lumière des publications fondamentales faites à propos de la Dyschondrostéose de LERI et WEILL.
- et une conclusion

- P R E M I E R E P A R T I E -



I - HISTORIQUE

A/ MALADIE DE MADELUNG

- MADELUNG (82) en 1879 communique à la Société Allemande de Chirurgie cinq cas de déformation du poignet qu'il intitule "subluxation spontanée de la main-avant" ou "manu valga" et qu'il décrit comme un trouble de croissance des articulations.

- Le premier cas avait été décrit par MALGAIN (83) en 1855.

- En 1899, GANGOLPHE (50) en fait une étude radiologique.

- Par la suite, de nombreux auteurs publient de nouveaux cas de déformations de MADELUNG :

- . SOLBERG (124) en 1906 présente les observations de deux frères atteints de maladie de MADELUNG bilatérale et s'accompagnant d'un léger nanisme et d'un genu varum.
- . En 1908, FRANKE (46) et MULLER (96) présentent le cas d'une fillette ayant une déformation bilatérale des poignets chez laquelle on trouve également un nanisme et sur les radiographies des membres inférieurs une exostose tibiale et péronière.
- . MARSAN (87) en 1909, RAMOS (111) en 1911, MELCHIOR (92 et 93) en 1913 publient plusieurs cas de maladie de MADELUNG.
- . En 1922, MATHIEU et JOSEPH (89) décrivent une maladie de MADELUNG bilatérale chez une fillette qui présente également une courbure bilatérale du tiers inférieur du tibia.
- . de même BROWN (21) en 1923, PEDRAZZI (102) en 1927 décrivent des cas de maladie de MADELUNG chez lesquels on retrouve la notion d'une petite taille et d'anomalies touchant les membres inférieurs.

- Ainsi, depuis la première publication de MADELUNG en 1879, de nombreux cas de déformations du poignet ont été rapportés. Parmi ces observations, nombreuses étaient celles qui signalaient une petite taille et des déformations des membres inférieurs.

Mais il fallut attendre 1929 pour que André LERI et Jean WEILL en tenant compte de ces faits, et à la vue d'une observation clinique isolent une entité clinique qu'ils intituleront Dyschondrostéose.

B/ OBSERVATION PRINCEPS

- Le 20 Décembre 1929, au cours d'une séance de la Société Médicale des Hôpitaux de PARIS, André LERI et Jean WEILL (80) citent le cas d'une jeune femme âgée de 25 ans, mesurant 1, 30 m. dont la tête et le tronc sont normaux et que seuls les segments moyens des membres présentent une réduction de taille. En outre, les poignets étaient l'objet d'une déformation voisine de celle de la maladie de MADELUNG.

- Quelques mois plus tard, en Mars 1930, LERI et FLANDRIN (78) publient un nouveau cas chez une femme tout à fait semblable à la première observation, ce qui permet aux auteurs d'évoquer une entité clinique spéciale.

Ces deux femmes présentaient en commun un nanisme modéré et dysharmonieux dû à une micromélie de type particulier, puisque le raccourcissement ne concernait que les segments moyens des membres et d'une façon bilatérale. Ces deux observations de part les malformations anti-brachiales s'apparentent à la maladie de MADELUNG, mais elles s'en différencient de par l'atteinte des membres inférieurs.

Ces auteurs donnèrent le nom de Dyschondrostéose à cet ensemble malformatif, car ils évoquèrent un processus pathologique intervenant à un stade tardif du développement foetal au moment où les cartilages tendent à s'ossifier afin de pouvoir expliquer la limitation des lésions à certaines parties du squelette.

C/ LES CAS DE DYSCHONDROSTEOSE DE LERI ET WEILL

- En 1937, un nouveau cas est décrit par GAREIRO-PELLEGRANO-SCHEIRE (51) à propos d'une fillette de 7 ans.

- C'est en 1951 que le premier cas de Dyschondrostéose familial est publié par KAPLAN M. - GUY E. - CANTAGREL A. (67). CANTAGREL A. (23) reprenant cette première observation familiale chez une fillette et sa mère, publie une étude de Dyschondrostéose familiale. Cette publication permet de mieux définir cette nouvelle entité clinique en s'y attachant la notion d'hérédité : "transmission dans la lignée maternelle suivant le mode dominant". En effet, jusqu'à cette observation familiale, seuls des cas isolés avaient été étudiés.

- Puis un certain nombre de publications, tant françaises qu'étrangères font état de nouveaux cas de Dyschondrostéose de LERI et WEILL.

C'est ainsi qu'en :

- . 1954, JEUNE M. et LABRE F. (66) publient un cas de Dyschondrostéose chez une fillette de 13 ans 1/2.
- . 1954 également BERTAUD P. et AUPLAT G. (10) signalent dans le Bulletin de la Fédération du gyn-obst un cas de Dyschondrostéose familiale chez deux jumelles nées d'une mère atteinte de la maladie.
- . 1958, FLOCHON G. (43) dans sa thèse cite un cas de Dyschondrostéose chez une jumelle âgée de 12 ans.
- . Décembre 1959, MAROTEAUX P. et LAMY M. (86) dans la Semaine des Hôpitaux font le point de cette affection.
- . Avril 1962, BROCHER J.E.W. et KLEIN D. (20) en Allemagne, rapportent un cas isolé de Dyschondrostéose.
- . Février 1963, SAUVEGRAIN et NAHUN (122) dans un article paru dans la presse médicale publient un cas de Dyschondrostéose familiale typique chez une femme et font un bilan des cas publiés.

- . 1963, MLYNARSKI J.C. (94) décrit le premier cas de Dyschondrostéose chez un homme de 53 ans.
- . 1964, MOREL-PESCAROLO (95) au cours de sa thèse cite 13 observations dont une masculine et appartenant à des familles différentes.
- . 1970, à propos de deux nouveaux cas, MAITRE M. (84) dans sa thèse, passe en revue l'ensemble des cas publiés.

II - DESCRIPTION CLINIQUE DE LA MALADIE

La Dyschondrostéose est une dysplasie osseuse congénitale et héréditaire appartenant au groupe des chondrodystrophies.

C'est une maladie rare, touchant de préférence la femme.

La maladie se manifeste surtout dans la période pré-pubertaire où les déformations osseuses surtout anti-brachiales apparaissent. Auparavant seul est constaté un retard de croissance. Les signes cliniques s'intensifient jusqu'à l'adolescence et puis deviennent définitifs.

Cette maladie se caractérise par :

- . Une insuffisance staturale,
- . Une micromélie mésomélique,
- . Une déformation squelettique,
- . Une gêne fonctionnelle.

- L'INSUFFISANCE STATURALE :

Le retard de croissance est modéré, mais peut constituer un nanisme. Ce retard de croissance est uniquement dû à un raccourcissement des segments moyens des membres. C'est un retard de croissance dysharmonieux puisque seuls les segments antibrachiaux et jambiers sont raccourcis.

- LA MICROMELIE MESOMELIQUE :

Chez les malades atteints de la Dyschondrostéose, le crâne, la face ainsi que le tronc sont morphologiquement normaux.

L'insuffisance staturale est due uniquement à un raccourcissement des membres. Cette micromélie prédomine sur le segment moyen des membres.

Cette micromélie est objectivée par des mensurations :

- . l'envergure qui normalement est égale à la taille est diminuée vu le raccourcissement des membres supérieurs,
- . la distance pubis-sol, qui est normalement égale à la distance vertex-pubis est diminuée ce qui rend compte du raccourcissement des membres inférieurs.

- LES DEFORMATIONS SQUELETTIQUES :

Il s'agit essentiellement d'une déformation anti-brachiale, d'une incurvation tibiale et d'un genu varum.

La déformation anti-brachiale est le signe le plus constant de la maladie. Elle intéresse surtout l'extrémité inférieure de l'avant-bras. Elle est évidente sur l'avant-bras examiné de profil et se présente comme une saillie de la face dorsale du poignet donnant une déformation en "dos de fourchette".

L'incurvation tibiale est plus ou moins marquée et est inconstante. Il s'agit d'une exagération de la concavité interne du tibia.

Le genu varum est fréquent, mais inconstant.

- LA GÊNE FONCTIONNELLE ET LA LIMITATION DES MOUVEMENTS :

Elle se situe au niveau de l'articulation radio-carpienne et plus rarement au niveau du genou lorsqu'il existe un genu-varum.

- . au niveau de l'articulation radio-carpienne, les phénomènes douloureux sont inconstants et très variables dans leur intensité. Ils sont directement en rapport avec les modifications anatomiques. Ces douleurs sont accentuées par l'exercice et le travail et sont plus vives lors des mouvements de préhension. Au niveau de l'articulation radio-carpienne, les mouvements d'extension et de pronosupination sont limités de même que l'abduction et l'adduction, mais à un degré moindre. Par contre, la flexion palmaire est accrue.
- . au niveau du genou, les tibias étant inclinés en varus, une gêne douloureuse à la marche peut apparaître.

III - E T U D E R A D I O L O G I Q U E

CHEZ L'ADULTE

Les principales anomalies portent sur le radius et le cubitus. Elles sont constantes et caractéristiques de l'affection.

- Le radius

est incurvé dans le plan frontal. Cette courbure diaphysaire à convexité postéro-externe est nette sur le cliché de face. Elle entraîne une diminution de la longueur utile de l'os et un élargissement de l'espace interosseux. On note une accentuation de la crête radiale donnant un aspect en "nageoire".

L'extrémité inférieure du radius est large, étalée, irrégulière. Sa limite inférieure est presque verticale, légèrement oblique en dehors. La portion interne de l'épiphyse est atrophiée. La tête radiale est dépourvue de sa cupule et présente un aspect aplati en "tampon de wagon" avec élargissement de l'interligne radio-huméral. La tubérosité bicipitale peut être hypertrophiée.

- Le cubitus

est incurvé d'avant en arrière comme le montre les clichés de profil. Son aspect est massif. L'extrémité inférieure est luxée en arrière et ne participe pas à l'articulation du poignet. L'olécrane est généralement peu modifié. L'articulation radio-cubitale inférieure et radio-carpienne sont extrêmement modifiées vue les anomalies précédemment décrites.

L'hémi-atrophie interne de l'extrémité inférieure du radius, ainsi que sa courbe diaphysaire, associées à la luxation postérieure de l'extrémité inférieure cubitale provoquant un véritable diastasis radio-cubital inférieur anihilant cette articulation. Ce diastasis associé à l'orientation en avant et en dedans de la surface articulaire de l'extrémité inférieure radiale entraîne une modification de l'architecture du carpe qui prend un aspect en "ogive" avec le semi-lunaire comme clé de voûte. Ce dernier s'insinue en coin entre le radius et le cubitus. De ce fait, les rapports de la deuxième rangée des os du carpe sont modifiés.

Pour notre part, on note que la surface articulaire inférieure du radius présente deux facettes séparées par une petite crête qui s'articule respectivement de dedans en dehors avec semi-lunaire et le scaphoïde ; la surface articulaire du radius, vue de face, se présente sous forme d'un accent circonflexe inversé (Obs. 10 et 17).

- . Le scaphoïde est refoulé en dedans,
- . Trapèze et trapézoïde sont attirés vers le bas et se superposent sur le cliché de face.

Au niveau des métacarpes et des phalanges certaines modifications du type hypoplasique ont été signalées.

- L'humérus

est le siège de modifications fréquentes mais n'ayant pas de retentissement fonctionnel. La plus importante étant l'aplatissement de la tête humérale avec inclinaison en varus se traduisant parfois par une déformation en "hachette". Souvent on note également une diaphyse brève avec le V deltoïdien accentué.

- Au niveau des membres inférieurs, les modifications radiologiques sont plus discrètes. Elles n'intéressent que les os de la jambe.

Le tibia et le péroné sont courts et cette brièveté est d'autant plus frappante que le fémur présente des dimensions normales. Au niveau du tibia, on note une inclinaison en varus de l'axe, l'existence d'une véritable exostose interne à la partie supérieure de l'os, une obliquité du plateau tibial interne en rapport avec l'hypertrophie du condyle fémoral. Ce dernier signe est fréquemment rencontré. Il s'accompagne souvent d'une modification de l'extrémité inférieure du péroné et d'un remodelage de l'articulation tibio-péronière inférieure.

La tête péronière peut être aplatie, étalée et s'articuler au tibia par une large facette.

Le fémur ne présente aucune anomalie de structure ou de taille.

CHEZ L'ENFANT

MAROTEAUX P. et MOREL ont pratiqué des examens systématiques chez des nourrissons de 9 à 20 mois, de mères dyschondrostéosiques.

A 9 mois, on ne distingue qu'une très légère incurvation de la diaphyse radiale, avec petite obliquité du rebord carpien.

A 20 mois, la métaphyse radiale inférieure est déjà élargie et oblique, et l'extrémité inférieure du cubitus diminuée de volume.

Le tibia est également plus court que normalement.

Vers l'âge de 7 à 8 ans, les modifications deviennent plus nettes. Le radius est essentiellement atteint :

- . la courbe radiale est accentuée
- . obliquité du bord inférieur du radius très marquée.

On peut noter également, une aplasie partielle de la tête radiale, une ascension du semi-lunaire, un épaississement de la crête interosseuse.

De profil, la styloïde cubitale est luxée en arrière.

Le raccourcissement des os de la jambe est nettement plus accentué, l'inclinaison en varus des tibias est nette ; la présence d'une exostose unilatérale est fréquente.

L'examen du squelette montre l'absence d'anomalie au niveau du crâne, du rachis et du bassin.

IV - E T U D E G E N E T I Q U E

Les différents travaux effectués notamment par :

M. LAMY et BIENENFELD (73)
BERTAD et AUPLAT (10)
KAPLAN-GUY et CANTAGREL (67)
MAROTEAUX et LAMY (86)
SAUVEGRAIN et NAHUM (122)
NLYNARSKI (94)
MOREL (95)

Ont permis de mettre en évidence le caractère héréditaire de la dyschondrostéose qui se transmet selon le mode dominant avec pénétrance variable du gène responsable de la tare. En effet, au sein d'une même famille, la maladie peut se manifester par des signes extrêmement variables dans leur intensité.

D'autre part, la maladie peut apparaître de façon sporadique dans une même lignée.

Actuellement, la localisation chromosomique de la tare est inconnue.

V - E V O L U T I O N

La Dyschondrostéose est une chondrodystrophie dans laquelle le trouble de croissance du cartilage porte sur le cartilage de conjugaison de certains os longs (radius - tibia).

C'est donc la croissance en longueur de ces os qui est perturbée. Ceci explique que les signes de la maladie sont maxima au moment de l'adolescence et on comprend que, lorsque la croissance du sujet sera terminée, il n'y aura plus de modifications des signes cliniques.

La taille sera définitive et la déformation anti-brachiale ne s'accentuera plus.

VI - P A T H O G E N I E

La Dyschondrostéose est une chondrodystrophie génotypique dont on ignore tout du processus reliant l'altération génique à son expression : le trouble de croissance du cartilage.

L'élément fondamental de la Dyschondrostéose semble être l'anarchie du développement de l'ossification enchondrale. On ignore actuellement pourquoi certains cartilage sont électivement atteints.

A la lumière des travaux de LACROIX (72 bis) il est permis de se demander si l'atteinte initiale ne se situe pas au niveau de la virole péri-chondrale. Ce sont en effet, les extrémités osseuses, où elle est la plus couramment mise en évidence, qui sont effectivement atteintes dans la Dyschondrostéose.

Les quelques examens anatomo-pathologiques pratiqués à l'occasion d'interventions chirurgicales concernant d'une part un fragment de cartilage radial MOREL (95) et un fragment radial CATALANO (27), ne montrèrent pas d'anomalie de la structure osseuse.

Actuellement, on s'oriente vers la biopsie du cartilage de conjugaison lorsque celui-ci est possible.

Pour notre part, nous avons pratiqué aucun examen sanguin ni aucune biopsie car tous nos sujets d'observation ont été examinés à domicile et aucun n'a fait l'objet d'une hospitalisation.

VII - A S P E C T T H E R A P E U T I Q U E

Seule une thérapeutique du poignet peut être envisagée pour trois motifs :

- 1/ Une gêne fonctionnelle provoquée par la dislocation du poignet,
- 2/ La constitution d'une arthrose,
- 3/ Un préjudice esthétique.

Seul un traitement chirurgical peut être efficace. Il ne doit être entrepris qu'en fin d'évolution de la maladie pour éviter une consolidation en mauvaise position.

Divers traitements chirurgicaux ont été pratiqués. Ils consistent en une ostéotomie de redressement de l'épiphyse radiale inférieure, associée généralement à une résection de l'extrémité inférieure du cubitus.

Dès 1885, DUPLAY (36) effectuait la première ostéotomie radiale chez un malade porteur d'une maladie de MADELUNG.

En 1904, POULSEN K. (108) proposait une ostéotomie oblique.

En 1937, BURROWS H. (22) pratiquait une résection de la tête cubitale qu'il insérait comme greffon entre les fragments de l'ostéotomie radiale.

Actuellement, l'intervention la plus pratiquée est celle de BAZY-GALTIER reprise par BARCAT J. (5). Elle consiste en une résection sous périostée de l'épiphyse cubitale avec réfection, par greffe, de la voûte radio-cubitale inférieure. La greffe est constituée par deux greffons taillés aux dépens de l'extrémité cubitale inférieure.

Cette intervention apporte satisfaction tant sur le plan esthétique que fonctionnel.

VIII - RAPPORTS AVEC LA MALADIE DE MADELUNG

Dans le cadre de l'étude des formes mineures de la Dyschondrostéose de LERI et WEILL, le rapport avec la maladie de MADELUNG présente l'intérêt majeur de ce travail.

DESCRIPTION DE LA MALADIE DE MADELUNG

Nous nous référons pour la description de la maladie aux travaux effectués en 1938 par ANTON, REITZ, SPIEGEL (3) et en 1939 par DANNEBERG, ANTON et SPIEGEL (29) qui ont consisté en une statistique portant sur 171 cas.

A/ ETUDE CLINIQUE

- L'âge d'apparition

C'est au moment de la puberté que se situe le plus souvent l'apparition des signes cliniques de la maladie. Ils sont constitués par une déformation et des phénomènes douloureux.

- Les phénomènes douloureux

sont tout à fait comparables à ceux rencontrés dans la Dyschondrostéose, mais avec une plus grande constance. Ces phénomènes douloureux touchant le poignet sont directement en rapport avec les modifications anatomiques de l'articulation radio-carpienne.

- La déformation

est identique à celle décrite dans la Dyschondrostéose. Mais dans la maladie de MADELUNG cette déformation peut être unilatérale ou bilatérale.

- La limitation

des mouvements est également la même que dans la Dyschondrostéose.

- Sur les 171 cas étudiés par ANTON, REITZ et SPIEGEL (29) on note 137 femmes pour 35 hommes.
- Une transmission héréditaire est retrouvée dans un tiers des cas rapportés.
- La pathogénie et l'étiologie de la maladie de MADELUNG ont suggéré de nombreuses hypothèses.
- Actuellement, la dysgénésie de l'épiphyse radiale inférieure est considérée comme une Dyschondroplasie.

B/ ETUDE ANATOMIQUE ET RADIOLOGIQUE

Nous exposerons les 12 critères radiologiques de diagnostic, élaborés par DANNENBERG, ANTON et SPIEGEL, concernant le squelette antibrachial et l'articulation radio-carpienne.

1/ une incurvation double (latérale et antéro-postérieure) du radius :

l'incurvation latérale est augmentée et à concavité interne. Elle intéresse la diaphyse dans son ensemble. L'incurvation antéro-postérieure peut être plus importante. Il s'agit d'une incurvation antérieure de la diaphyse radiale, surtout dans son tiers inférieur.

Un certain nombre d'auteurs ont présenté des cas où cette incurvation était inversée et s'accompagnait d'une luxation en arrière de la main et des os du carpe.

2/ il existe un élargissement variable de l'espace interosseux dû à l'incurvation latérale du radius.

3/ la longueur totale du radius est généralement diminuée par rapport aux autres os du squelette.

- 4/ il existe une hémiatrophie de la moitié interne de l'épiphyse radiale inférieure.
- 5/ sur le bord interne du radius, à une distance plus ou moins grande de l'épiphyse inférieure, on note une petite zone où la densité de l'os est moindre.
- 6/ on trouve sur le bord interne du radius, dans son tiers inférieur des petites excroissances osseuses ou même exostose.
- 7/ L'épiphyse radiale inférieure d'allure habituellement quadrangulaire, dessine un triangle à sommet inférieur. Ceci est directement en rapport avec la fusion prématurée de l'hémi-épiphyse interne du corps de l'Os.
- 8/ La double incurvation du radius entraîne un déplacement de la surface articulaire radiale inférieure. Elle est déviée en dedans et en avant, ce qui entraîne la perte des rapports physiologiques de cette face articulaire et des os du carpe.
- 9/ L'incurvation antérieure de l'extrémité inférieure du radius entraîne une subluxation de l'articulation radio-cubitale inférieure.
- 10/ la tête cubitale présente une trame osseuse épaissie.
- 11/ les os du carpe s'enfoncent en coin entre le radius déformé et cubitus luxé, prenant ainsi une forme en ogive avec le semi-lunaire en "clef de voûte". Les clichés de profil montrent que le contour antérieur des os du carpe est dans le prolongement de la ligne de courbure antérieure du radius.

/ C/ DYSCHONDROSTEOSE ET MALADIE DE MADELUNG /

Il est généralement admis que la déformation du poignet est la même cliniquement et radiologiquement dans la Dyschondrostéose et dans la maladie de MADELUNG.

Classiquement, les deux affections étaient séparées par les points suivants :

La maladie de MADELUNG

- 1/ débute en général dans la période prépubertaire,
- 2/ peut être unilatérale,
- 3/ entraîne souvent des manifestations douloureuses,
- 4/ s'accompagne d'une taille normale, il n'y a pas d'anomalie des membres inférieurs, pas d'anomalie de l'humérus ni de la tête radiale.

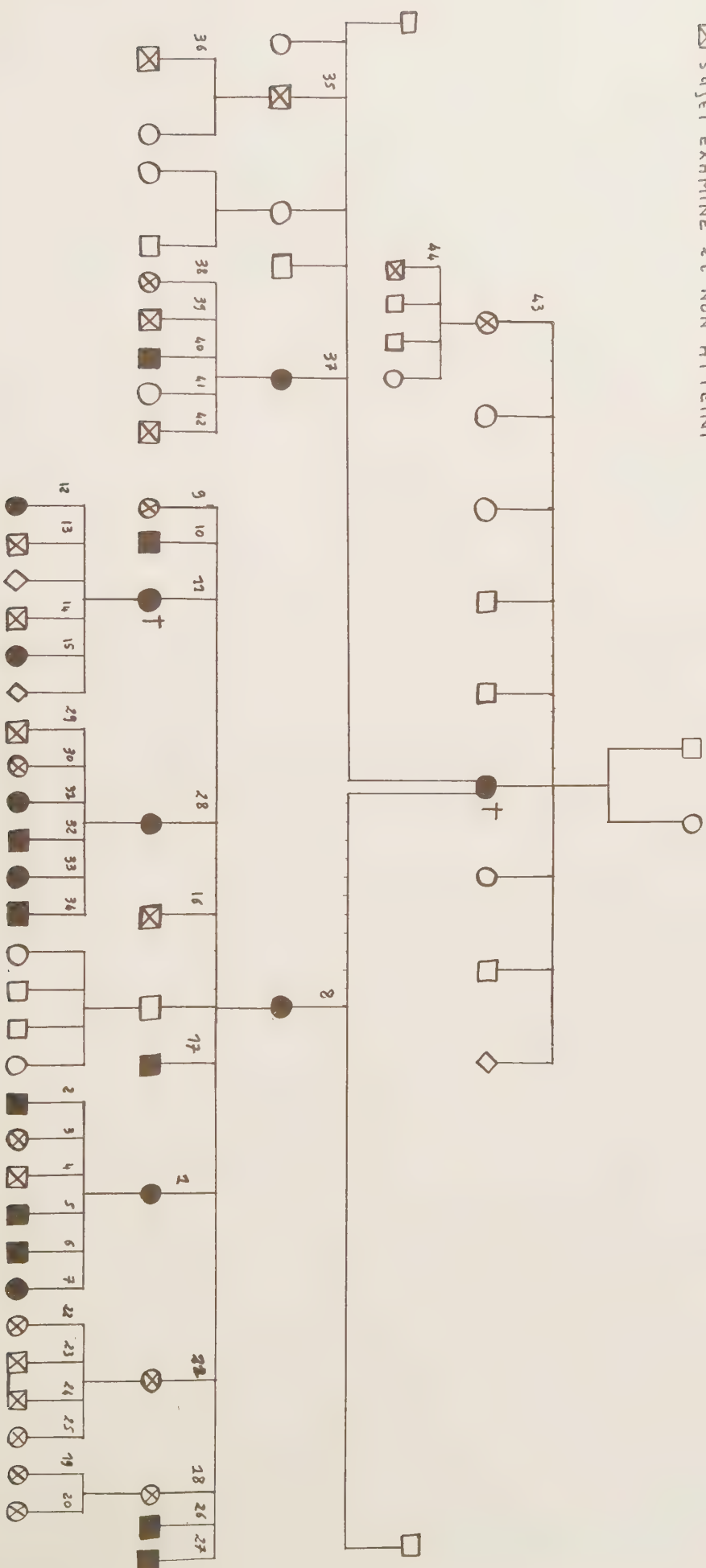
Cependant, l'étude de ANTON, REITZ et SPIEGEL (3) portant sur 171 cas de maladie de MADELUNG, permet de constater que les points séparant les deux affections sont pratiquement nuls. En effet, le début peut apparaître avant la période pré-pubertaire, les manifestations douloureuses peuvent être frustes et de courte durée. Dans un certain nombre d'observations, on signale que la taille est au-dessous de la normale pour l'âge correspondant, qu'il existe des anomalies osseuses : incurvation tibiale, raccourcissement des avant-bras, genu-varum, exostose radiale ou tibiale, trame osseuse de la tête cubitale épaissie, raccourcissement des métacarpiens.

Cependant, aucun auteur ne signale dans la maladie de MADELUNG de déformation de la tête radiale, mais il faut bien reconnaître que les cas de Dyschondrostéose ne s'accompagnent pas obligatoirement d'anomalie de la tête radiale. Par conséquent, on ne peut retenir la modification de la tête radiale comme pathognomonique de la Dyschondrostéose.

Finalement, il est possible de conclure que la Dyschondrostéose et la maladie de MADELUNG constituent une même entité clinique : "l'ancienne maladie de MADELUNG constituant la forme mineure de cette entité et la Dyschondrostéose en étant l'expression complète".

- D E U X I E M E P A R T I E -

I - ETUDE GENEALOGIQUE



II - OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

Madame Paulette R. : notre première observation est celle d'une mère de six enfants, âgée de 30 ans, examinée dans les suites de son dernier accouchement (Maternité de BEAUVAIS) pour déformation des poignets. Son aspect est tout à fait évocateur d'une Dyschondrostéose de LERI et WEILL.

Elle mesure en effet 1,40 m. présente une micromélie mésomélique avec des déformations squelettiques caractéristiques :

- . luxation postérieure de la tête cubitale réalisant une déformation en "dos de fourchette" du poignet.
- . un genu varum important.

Des phénomènes douloureux existent au niveau des poignets et sont majorés par certains travaux.

Sur le plan radiologique, on note :

- . un raccourcissement et une incurvation latérale à convexité externe du radius,
- . un élargissement de l'espace inter-osseux,
- . une déformation typique de l'épiphyse radiale inférieure avec disparition de la ligne épiphysaire dans son tiers interne,
- . un épaississement du bord interne du radius,
- . une exostose du bord externe de l'épiphyse radiale inférieure,
- . une tête radiale discrètement aplatie,
- . une luxation postérieure de la tête cubitale,
- . une modification de l'agencement des os du carpe avec disposition en coin du semi-lunaire,
- . l'extrémité inférieure du cubitus présente une rotation en dedans outre sa luxation postérieure.
- . l'humérus est court avec un V deltoïdien très marqué et une déformation "en hachette" de la tête humérale,
- . les métacarpes et les phalanges sont normaux,

- . le tibia est court, il ne présente pas d'anomalie de courbure. Il n'existe pas d'exostose,
- . la tête péronière est élargie, étalée, présente une courbe à concavité interne, sa surface articulaire regarde en haut et en dedans,
- . Il existe au niveau des genoux, une hypertrophie du condyle interne avec déformation en "enclume" du plateau tibial interne,
- . les pieds sont normaux,
- . les fémurs, le bassin sont indemnes de lésion de même que le crâne et le rachis.

Donc nous sommes en présence d'une forme majeure de Dyschondrostéose de LERI et WEILL correspondant à la description princeps qui présente comme particularités radiologiques une exostose de la partie inférieure du bord externe du radius, une tête péronière très remodelée, l'absence d'exostose tibiale et de déformation en tampon de wagon de la tête radiale.



Photo 5 : Famille R. (obs. N° 2-3-4-5-6)



Photo 6 : Mme Paulette R. (obs. N°8)



Photo 7 : Déformation "en dos de fourchette"
(obs. N°8)



Photo 8 : Radiographie du squelette antibrachial (obs. n°8)

OBSERVATION N° 2.

Enfant Eric R. : c'est le fils de Madame R. (Obs. 1). Il est âgé de 12 ans 1/2, il mesure 1,30 m. alors qu'il devrait mesurer 1,49 m. (retard statural : - 3 déviations standard) selon Sempé et G. Pédrón. L'examen clinique ne montre pas d'anomalie squelettique.

Un premier bilan radiologique a été effectué en Septembre 1971, Eric étant âgé de 9 ans, on notait alors :

- . un radius curvus,
- . une ascension de la tête radiale,
- . une subluxation postérieure de la styloïde cubitale,
- . une exostose du bord interne de la tête péronière.

En Septembre 1974, l'examen radiologique montre en outre les lésions déjà décrites :

- . un aplatissement de la partie interne de la cupule radiale,
- . une pyramidalisation du carpe avec le semi-lunaire s'intercalant entre le radius et le cubitus,
- . une discrète héli-atrophie de l'extrémité inférieure du radius,
- . au niveau de l'humérus, le V deltoïdien est accentué, la tête humérale est inclinée en varus,
- . l'âge osseux est en retard au cours des deux examens radiologiques

	1971	1974
D'après Greulich et Pyle	8 ans	10 ans
D'après Sempé	6 ans 1/2	9 ans (selon Sauvegrain)

Donc chez cet enfant, le retard statural et les anomalies osseuses sont caractéristiques de Dyschondrostéose, bien qu'il n'existe pas de déformation majeure.

La comparaison dans le temps, des deux bilans radiographiques montre une accentuation discrète des signes.

Sur le plan radiologique, il faut noter l'existence de cette exostose péronière comme seule anomalie des membres inférieurs.

OBSERVATION N° 3

Enfant Dominique R. : Dominique est le deuxième enfant de Madame R. (Obs. 1). C'est une fille de 10 ans et mesurant 1,32 m. ce qui est normal pour son âge ($N = 137 \pm 5$).

L'examen clinique est négatif.

Les examens radiologiques pratiqués en 1971 et en 1974 montrent l'absence de toute anomalie.

Son âge osseux est normal.

Cette enfant peut être considérée comme non atteinte de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 4

Enfant José R. : il s'agit du troisième enfant de Madame R. (Obs 1) Il est âgé de 9 ans et mesure 1,27 m. ($N = 130$).

L'examen clinique est négatif. Cet enfant souffre d'une instabilité caractérielle, est placé dans un centre spécialisé.

Les examens radiologiques pratiqués en 1971 et en 1974 et qui ne concernent que l'avant-bras et le bras montrent :

- . un âge osseux normal,
- . un squelette anti-brachial normal de même pour le squelette brachial et de la main.

Donc chez cet enfant de taille normale, il n'existe aucun signe radiologique de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 5

Enfant Pascal R. : il s'agit du quatrième enfant de Madame R.
(Obs. 1)

C'est un garçon âgé de 7 ans qui présente une taille normale pour son âge 1,14 m. (N = 1,16 m.).

L'examen clinique est normal.

Les radiographies effectuées en 1971 montrent :

- . une incurvation de la diaphyse radiale à convexité interne,
- . une diminution de hauteur de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . une ascension du semi-lunaire.

En 1974, on trouve à l'examen radiographique outre les lésions déjà décrites :

- . une légère obliquité en bas et en dehors de l'épiphyse radiale inférieure,
- . une petite exostose en épine de rosier, implantée à la face inféro-interne de la métaphyse supérieure du tibia.

Il existe une image de même nature sur la métaphyse inférieure du fémur dans la zone d'insertion du troisième adducteur.

Donc chez cet enfant de taille normale, les anomalies radiologiques que nous avons notées, nous permettent d'affirmer que ce sujet est porteur d'une dyschondrostéose de forme mineure.

OBSERVATION N° 6

Enfant Jean R. : Jean est le cinquième enfant de Madame R.
(Obs. 1).

C'est un garçon âgé de 6 ans qui présente une petite taille,
1,04 m. (N = 114), (retard statural : - 2 déviations standard).

L'examen clinique est normal.

L'examen radiographique pratiqué en 1971 montre :

- . une incurvation à convexité externe du radius qui apparaît court et trapu,
- . une diminution de hauteur de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . une subluxation postérieure de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . le reste de l'examen radiographique ne montre pas d'autre anomalie qu'une brièveté du squelette antibrachial par rapport au bras et jambier par rapport au fémur.

En 1974, les anomalies radiales sont plus évidentes :

- . radius curvus,
- . élargissement de l'espace inter-osseux,
- . crête osseuse marquée,
- . hémia-trophie interne du noyau épiphysaire de l'extrémité inférieure du radius,
- . ascension du semi-lunaire, fermant l'angle carpien.

Il n'existe pas d'anomalie tibio-péronière en dehors du raccourcissement tibial.

En conséquent, chez cet enfant, il existe des signes radiologiques indiscutables de Dyschondrostéose qui sont associés à un retard statural.

OBSERVATION N° 7

Enfant Isabelle R. : c'est à l'occasion de sa naissance (18/09/1970) que fut découverte chez sa mère la Dyschondrostéose de LERI-WEILL et qu'une enquête familiale fut entreprise.

Un mois après sa naissance une radiographie de poignet ne révélait pas d'anomalie évocatrice.

- En Novembre 1972, cette enfant fut hospitalisée pour déshydratation. A cette époque, on notait une hypotrophie importante puisque l'enfant ne pesait que 5,800 kgs. Le bilan biologique était alors normal.

- Radiographiquement, il n'existait pas d'anomalie radiale évidente, mais une discrète brièveté du squelette anti-brachial par rapport au squelette brachial lui-même court.

- En Octobre 1974, cette enfant pèse 10 kgs et mesure 78 cm. alors que normalement elle devrait mesurer 98 cm. et peser 14 kgs, donc il existe un retard staturo-pondéral important (- 4 déviation standard). L'examen clinique est négatif.

- L'examen radiologique ne montre pas de déformation évocatrice et confirme le raccourcissement des segments moyens qui se majore.

En outre, on observe :

- . au poignet, une hypoplasie nette du noyau épiphysaire radial et un retard d'apparition et de maturation des noyaux carpiens,
- . un âge osseux diminué.

Au total, fille de 4 ans, de très petite taille avec anomalies radiologiques non caractéristiques ; la Dyschondrostéose est probable mais les signes radiologiques discrets ne permettent pas encore de l'affirmer.

OBSERVATION N° 8

Madame Adrienne B.

Madame Adrienne B. est la mère de Madame Paulette R. (Obs. 1). Elle est âgée de 60 ans. C'est l'unique enfant d'un premier mariage entre Mademoiselle G. et de Monsieur L. Sa mère, Madame L. était la plus petite d'une famille de 9 enfants. D'après les renseignements recueillis, elle mesurait moins d'1,50 m. mais elle ne présentait pas de déformation évidente au niveau des membres. Son père était également de petite taille ; il a été tué à Verdun alors que Madame Adrienne V. n'avait que 8 mois. Sa mère s'est remariée et c'est ainsi que Madame B. a 5 demi-frères et soeurs.

Madame B. s'est mariée à l'âge de 20 ans. Son mari mesurait 1,72 m. De ce mariage, elle a eu 12 enfants dont 11 de vivants.

Madame B. mesure 1,40 m. elle présente des déformations caractéristiques des poignets, qui ne s'accompagnent pas de phénomènes douloureux. La gêne fonctionnelle est limitée. Elle présente également un genu varum et une incurvation tibiale marquée.

Les radiographies sont toutes caractéristiques de Dyschondrosteose.

- . la diaphyse radiale présente une incurvation à convexité postéro-externe, sa structure est remaniée et ne présente pas une densité homogène,
- . la crête osseuse est épaissie,
- . l'extrémité inférieure du radius regarde en bas, en dedans et présente un aspect triangulaire avec une forte obliquité en dehors,
- . la tête radiale est aplatie et présente un aspect en "tampon de wagon,
- . la diaphyse cubitale est épaissie ; l'olécrane est normal,
- . la styloïde cubitale est luxée en arrière,
- . le carpe présente un aspect en ogive avec le semi-lunaire intercalé en clef de voûte,

- . l'humérus est court, la tête humérale est aplatie et inclinée en varus présentant un aspect en hachette. Le V deltoïdien est très marqué,
- . les mains sont normales,
- . le tibia est court et trapu, il n'existe pas d'exostose. le plateau tibial interne présente une déformation en enclume en rapport avec une hypertrophie du condyle interne,
- . la tête péronière est normale,
- . les fémurs sont normaux,

Le squelette brachial et surtout les squelettes anti-brachial et jambier sont extrêmement courts (le radius présente une longueur de 14 centimètres c'est-à-dire d'un radius d'un enfant de 6 ans).

Il faut noter également une asymétrie du raccourcissement anti-brachial.

Donc, cette malade est atteinte d'une forme majeure de Dyschondrostéose correspondant à la description princeps.



Photo 1 : Observation N° 8 et N°1



Photo 2 : Squelette antibrachial de l'observation n°8

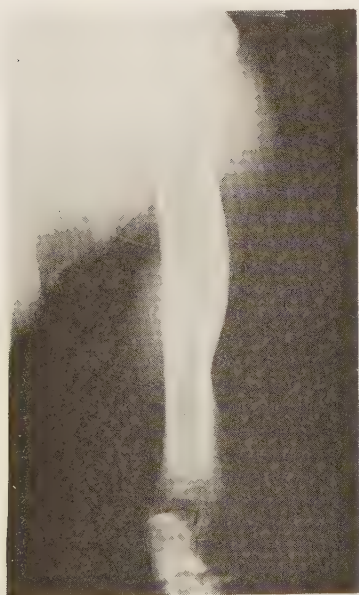


Photo 3 : Squelette brachial de l'observation n°8

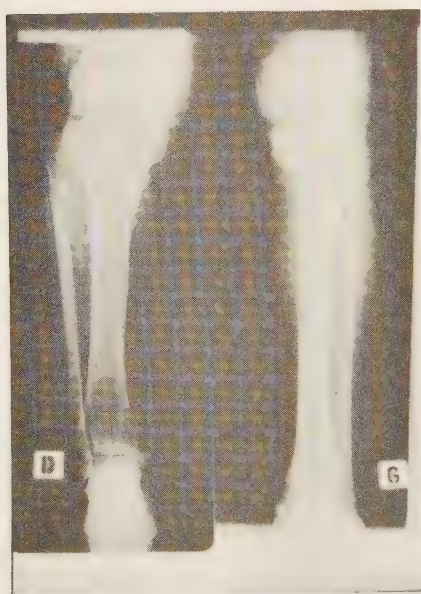


Photo 4 : Comparaison du squelette jambier de l'observation n°8 avec celui d'un enfant de 10 ans lui-même atteint d'une forme mineure (obs. n°40)

OBSERVATION N° 9

Madame Denise D.

Madame Denise D. est la fille ainée de Madame B.

Elle mesure 1,60 m. et ne semble pas être atteinte cliniquement de Dyschondrostéose.

Malheureusement, cette personne n'a pu être radiographiée.

OBSERVATION N° 10

Monsieur Jean B.

Monsieur Jean B. est le deuxième enfant de Madame B. (Obs. 8). Il est âgé de 39 ans et mesure 1,67 m. Il est marié, sans enfant.

L'examen clinique est normal.

Les radiographies montrent des signes discrets :

- . une incurvation à concavité interne de la diaphyse radiale,
- . la crête osseuse est épaissie,
- . l'extrémité inférieure du radius est élargie mais garde néanmoins son aspect quadrangulaire,
- . la surface articulaire inférieure du radius présente deux facettes séparées par une petite crête, qui s'articulent respectivement de dedans en dehors avec le semi-lunaire et le scaphoïde ; la surface articulaire du radius, vue de face, se présente sous forme d'accent circonflexe inversé,
- . la tête radiale est normale,
- . la disposition des os du carpe n'est pas modifiée,
- . l'humérus est normal
- . le cubitus présente un aspect épaissi avec une subluxation postérieure de la tête,
- . les os du membre inférieur sont normaux de même que les mains et les pieds.

Bien que les signes radiologiques soient discrets, nous pouvons considérer que cet homme est atteint de Dyschondrostéose mais qu'il s'agit d'une forme mineure dont le diagnostic n'est possible que dans le contexte familial. Ces signes radiologiques qui ne concernent que le segment anti-brachial sont aussi évocateurs de la maladie de MADELUNG, bien qu'il nous manque pour l'affirmer certains critères (excroissance osseuse du bord interne du radius, épaississement de la trame osseuse de la tête cubitale) qui ont été définis comme indispensables au diagnostic par DANNENBERG, ANTON et SPIEGEL (29).

OBSERVATION N° 11

Madame Ginette L.

Cette personne était le troisième enfant de Madame B. (Obs. 8).
Elle est décédée accidentellement en 1968.

L'interrogatoire des membres de sa famille révélait que
Madame Ginette L. était morphologiquement tout à fait semblable à sa
mère. Ce qui laisse entendre qu'elle était atteinte de Dyschondrostéose.

Madame Ginette L. avait six enfants qui, à la suite de son
décès furent confiés à l'assistance publique.

Jusqu'à ce jour, quatre enfants ont pu être radiographiés.

OBSERVATION N° 12

Enfant Hélène L.

Cette enfant âgée de 12 ans n'a pas pu être malheureusement examinée cliniquement ni mesurée, mais son entourage s'accorde à dire qu'elle est petite.

Nous possédons uniquement ses radiographies :

- . le radius est court, trapu. La diaphyse radiale est incurvée en dehors. On note une héli-atrophie interne de l'épiphyse radiale inférieure. La tête radiale est effilée en dehors,
- . le tiers inférieur de la diaphyse cubitale est élargie, la tête est subluxée en arrière,
- . le carpe présente une "pyramidalisation" avec ascension du semi-lunaire,
- . la diaphyse humérale apparaît courte, la tête humérale est inclinée en varus. Le bord interne de l'humérus gauche présente dans sa partie inférieure une exostose,
- . le squelette jambier est court. On note au niveau du col péronier gauche une exostose interne,
- . les mains et les pieds sont normaux.

Donc, cette fillette présente radiologiquement des stigmates de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 13

Enfant Alain L.

Alain est le quatrième enfant de Madame L. (Obs. 11). C'est un garçon âgé de 11 ans, ne présentant pas de déformations morphologiques, il est de taille normale.

L'examen radiologique est normal et on ne peut retenir aucun élément évocateur de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 14

Enfant Frédéric L.

Cet enfant est né le 26 Juin 1965, il fut opéré d'un bec de lièvre dès sa deuxième année.

Actuellement âgé de 9 ans, il mesure 1,30 m. ce qui est grand pour son âge.

L'examen clinique ne montre pas de déformation.

Les examens radiographiques sont strictement normaux, l'âge osseux est normal.

Cet enfant est donc indemne de toute Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 15

Enfant Marinella L.

Cette enfant âgée de 7 ans mesure 1,21 m. ce qui est normal pour son âge (taille moyenne : 123). L'examen clinique est normal. Les radiographies révèlent des anomalies osseuses.

- . le radius est incurvé en dehors et raccourci. La corticale interne est épaissie au tiers moyen, l'épiphyse radiale inférieure présente un aspect triangulaire à sommet inférieur. L'extrémité supérieure est aplatie,
- . le cubitus est normal et la tête humérale est inclinée en varus,
- . au niveau du carpe, le semi-lunaire est ascensionné,
- . on note une hypertrophie du condyle fémoral interne avec un plateau tibial interne incliné en bas et en dedans.

Cette enfant présente donc une atteinte mineure de Dyschondrostéose portant uniquement sur le radius et s'accompagnant d'une taille normale.

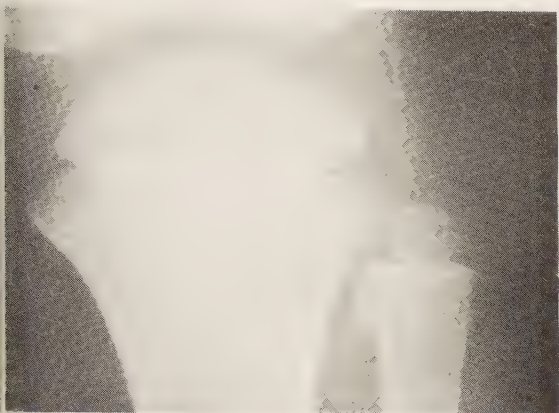


Photo 9 : Exostose de la tête péronière (obs.n°2)

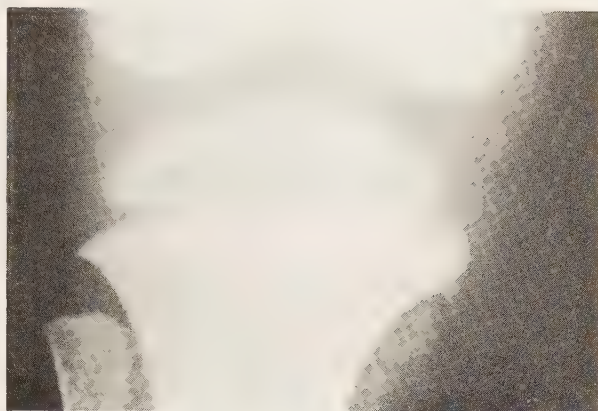


Photo 10 : Exostose en épine de rosier de la métaphyse tibiale (obs.n°5)

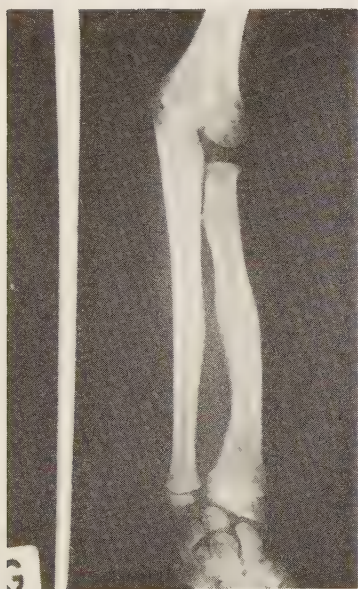


Photo 11 : Dyschondrostéose à l'âge de 7 ans.
Aspect triangulaire de l'épiphyse radiale inférieure (obs.n°15)



Photo 12 : Hémiatrophie interne de épiphyse radiale
chez une fillette de 5 ans (obs. n°4)

OBSERVATION N° 16

Monsieur Serge B.

Serge B. est le cinquième enfant de Madame B. (obs. 8).

C'est un homme marié, sans enfant, âgé de 36 ans. Il mesure 1,68 m. et l'examen clinique est normal.

Les radiographies montrent :

- . un radius de morphologie et de structure normale. Cependant, il faut noter un aplatissement de la cupule et un débord interne de la tête,
- . le cubitus est normal, il n'y a pas de luxation postérieure de la tête. Mais, il faut remarquer que la structure n'est pas homogène dans son ensemble et que la densité est moindre dans sa partie supérieure,
- . les radiographies des tibias, des mains et des pieds sont normales.

Donc, chez cet homme de taille normale, on note simplement une anomalie mineure de la tête radiale et un manque d'homogénéité de l'os. Mais ces signes radiologiques n'entrent pas dans le cadre de Dyschondrosteose et nous considérons qu'il est indemne.

OBSERVATION N° 17

Monsieur Daniel B.

Monsieur Daniel B. est le septième enfant de Madame Adrienne B. (Obs. 8). Il est âgé de 33 ans et mesure 1,60 m. L'examen clinique ne montre pas de déformation évidente, mais les membres supérieurs apparaissent courts par rapport au tronc.

Les radiographies sont très évocatrices :

- . le radius est court, il présente une incurvation à concavité interne. La crête osseuse est épaissie. L'épiphyse radiale inférieure a un aspect typique avec disparition de la ligne épiphysaire dans son tiers interne. La tête radiale est normale,
- . l'espace inter-osseux est élargi,
- . la surface articulaire inférieure du radius présente deux facettes séparées par une petite crête qui s'articulent respectivement de dedans en dehors avec le semi-lunaire et le scaphoïde. Cette surface articulaire, vue de face, se présente sous forme d'un accent circonflexe renversé,
- . le cubitus est large et épaissi. La tête est subluxée en arrière,
- . l'humérus est de longueur normale, le V deltoïdien est bien marqué,
- . au niveau du carpe, le semi-lunaire s'insinue entre les extrémités radiale et cubitale,
- . la main est normale,
- . le tibia est sensiblement normal, il n'y a pas de modification de l'axe.

Dans ce cas présent, les anomalies se portent uniquement sur les avant-bras et sont de découverte radiographique.

Donc, il s'agit d'une forme limitée de Dyschondrostéose très proche de la maladie de MADELUNG

OBSERVATION N° 18

Madame Monique B.

Il s'agit d'une jeune femme de 27 ans, mère de deux filles (Obs. 19 et 20) et dixième enfant de la famille B. Elle mesure 1,55 m. ne présente pas de déformation à l'examen clinique. Mais elle se plaint souvent de douleurs au niveau des poignets.

Les examens radiographiques sont normaux. Cependant, au niveau des pieds, les 4ème métatarsiens sont anormalement courts ce qui provoque un chevauchement du cinquième orteil sur le quatrième.

Donc, il n'existe aucun signe radiologique permettant de dire que Madame Monique B. est atteinte de Dyschondrostéose. La brachymétatarsie peut être fortuite, aucun auteur n'ayant décrit ce raccourcissement dans le cadre de la Dyschondrostéose de LERI et WEILL.

Comme nous le verrons plus tard, les enfants de Madame B. sont indemnes de Dyschondrostéose, ce qui laisse supposer que la mère l'est également.

OBSERVATION N° 19

Enfant Brigitte B.

Cette enfant est née le 13 Décembre 1969 dans des conditions difficiles ayant nécessité une réanimation néo-natale intensive. Malgré ces soins elle a souffert d'une anoxie néonatale et est restée hospitalisée un mois dans le service de pédiatrie du Centre Hospitalier de Beauvais. Puis elle fut prise en charge par un établissement spécialisé, vu ses troubles psycho-moteurs. Actuellement, elle présente un retard psychique, et une hémiplégie gauche au stade spasmodique. Elle mesure 96 cm. ce qui est petit pour son âge (- 2 déviations standard).

Les radiographies sont normales, hormis un aspect gracile du squelette des membres inférieurs, chez cette enfant qui a un retard psycho-moteur. Donc nous considérons que cette enfant n'est pas atteinte de Dyschondrostéose malgré son retard statural.

OBSERVATION N° 20

Enfant Barbara B.

Il s'agit d'une fillette âgée de 3 ans ayant une taille normale pour son âge.

L'examen clinique est normal.

Les radiographies sont normales également.

Cette enfant est indemne de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 21

Madame Marcelle D.

Madame Marcelle D. est le neuvième enfant de la famille B. Elle mesure 1,63 m. et ne présente pas d'anomalie morphologique à l'examen clinique.

Les radiographies du squelette des membres sont normales.

Cette personne n'est pas atteinte de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 22

Enfant Nathalie D.

Nathalie est la fille aînée de Madame D. (Obs. 21). Elle est âgée de 11 ans et mesure 1,31 m. ce qui est normal pour son âge.

L'examen clinique est normal, de même que la radiographie des membres.

Cette enfant est indemne de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 23 et 24

Enfants Gilles et Hervé D.

Il s'agit de jumeaux univitellins âgés de 10 ans et mesurant 1,21 m. ce qui représente un retard statural de - 2 déviations standard.

Les examens cliniques sont normaux.

Les radiographies des avant-bras et des mains sont également normales.

OBSERVATION N° 25

Enfant Patricia D.

Patricia est le quatrième enfant de la famille D. Elle est âgée de 8 ans et sa taille est normale (124 cm.) pour son âge.

L'examen des membres ne révèle aucune déformation.

Les radiographies des avant-bras et des poignets sont normales.

Par conséquent, dans la famille D. aucun membre n'est atteint de Dyschondrostéose.

Seuls les jumeaux présentent un retard statural modéré.

OBSERVATION N° 26

Monsieur Henri B.

C'est le onzième enfant de la famille B. Il s'agit d'un jeune homme de 23 ans, mesurant 1,59 m. Il est petit et d'allure trapue.

Les proportions de ses segments semblent respectées, mais les membres supérieurs apparaissent courts par rapport au tronc. Il n'existe pas de déformation au niveau des poignets. On note un genu varum.

Les radiographies montrent :

- . un radius court et épaissi avec une incurvation à concavité interne de la diaphyse. La crête osseuse est très marquée, il n'y a pas de diastasis radio-cubital et le semi-lunaire est à sa place. La tête est aplatie et la cupule est effacée.
- . la diaphyse cubitale est élargie et la densité osseuse de l'extrémité inférieure est augmentée. La face supérieure de l'apophyse coronóïde est remaniée avec disparition de sa facette interne,
- . l'humérus est court, mais sans déformation,
- . la tête péronière est élargie, le condyle interne est hypertrophié de même que l'extrémité inférieure du péroné.

Il existe un raccourcissement du squelette jambier de l'ordre de 10 % comparativement à la taille. Donc, ce jeune homme d'une taille supérieure à 1,50 m. présente une forme mineure de Dyschondrostéose localisée surtout aux avant-bras.

OBSERVATION N° 27

Monsieur Claude B.

Monsieur Claude B. est un jeune homme de 24 ans mesurant 1,72 m. Au niveau de ses poignets, il existe une discrète déformation en "dos de fourchette". A l'inspection, on est frappé par la disproportion qui existe entre le buste et les membres supérieurs, ces derniers étant très brefs.

Les radiographies montrent :

- . Un radius court avec une incurvation à concavité interne de la diaphyse,
- . Un aspect en "nageoire" de la crête osseuse,
- . Un aspect triangulaire à sommet inférieur, de l'épiphyse radiale inférieure avec une déviation en dedans et en avant de la surface articulaire radiale inférieure,
- . Une cupule radiale intacte,
- . Un humérus épaissi,
- . Une luxation postérieure de la tête radiale,
- . Un aspect en "ogive" des os de la première rangée du carpe,
- . Un humérus court, à la diaphyse large, un V deltoïdien marqué,
- . L'absence d'anomalie du tibia et du péroné.

En conclusion, cet homme est porteur d'une Dyschondrostéose très marquée au niveau des avant-bras. Cependant, vue la taille du sujet et les anomalies osseuses, on peut parler pour ce malade de maladie de MADELUNG. Ce qui corrobore les travaux de HERDMAN R.C, LANGER L.O, GOOD R.A. (63) pour qui "la Dyschondrostéose est la cause la plus fréquente de la déformation de la maladie de MADELUNG". En effet, ce sujet appartenant à une famille au sein de laquelle il existe de nombreux cas de Dyschondrostéose de LERI et WEILL, présente une maladie de MADELUNG.

OBSERVATION N° 28

Madame Colette C.

Madame Colette C. est le quatrième enfant de Madame B. (Obs. 8). Elle est mère de six enfants, et est âgée de 37 ans. Son aspect est tout à fait identique à celui de Madame B. (Obs. 8) sa mère et de Madame R. (Obs. 1) sa soeur. Elle est petite (1,53 m.), ses poignets ont une déformation caractéristique en "dos de fourchette", elle présente un genu varum et une incurvation tibiale.

Les radiographies montrent :

- . un radius court et large,
- . un aspect en "nageoire" de la crête osseuse radiale,
- . un aspect triangulaire de l'épiphyse radiale entraînant une déviation en dedans et en avant de la surface articulaire inférieure,
- . une diminution de densité du tiers supérieur de la diaphyse radiale,
- . une tête radiale petite, mais avec une cupule intacte,
- . une luxation postérieure de la tête cubitale,
- . une protubérance de la tubérosité bicipitale,
- . un cubitus élargi avec une petite incurvation à convexité externe de la partie toute inférieure du cubitus,
- . une augmentation de densité de l'extrémité supérieure du cubitus,
- . un aspect en "ogive" du carpe avec le semi-lunaire en "clef de voûte",
- . un humérus élargi avec un V. deltoïdien marqué,
- . un tibia court,
- . un élargissement de la diaphyse du tiers supérieur du péroné par appositions périostées,

- . une exostose tibiale interne plus importante à gauche,
- . un quatrième métatarse gauche très court.

En conclusion, cette personne est atteinte de Dyschondrostéose de LERI et WEILL dans sa forme la plus complète. En outre, il existe une anomalie unilatérale du 4e métatarse que nous avons déjà rencontrée chez sa soeur Monique, non atteinte de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 29

Enfant Dany C.

Ce garçon est le premier enfant de Madame Colette C. (Obs. 28). Il est âgé de 10 ans et est de taille normale pour son âge.

L'examen clinique est normal, de même que l'examen radiographique.

OBSERVATION N° 30

Enfant Marie-Rose C.

C'est le deuxième enfant de la famille C. Elle est âgée de 8 ans et sa taille est grande pour son âge (1,25 m.). L'examen clinique est normal. Les radiographies ne montraient pas d'anomalie osseuse.

OBSERVATION N° 31

Enfant Sylvie C.

Sylvie est une fillette de 5 ans, troisième enfant de la famille C. Elle présente un retard staturo-pondéral (- 3 déviation standard) 94 cm. pour 15 kgs (N = 106), avec un aspect gracile

L'examen clinique est normal hormis la petite taille.

Les radiographies montrent :

- . une incurvation à concavité interne de la diaphyse radiale supérieure à la normale, surtout marquée dans son tiers inférieur,
- . un noyau épiphysaire radial inférieur s'amincissant rapidement en dedans,
- . une diminution de hauteur de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . une brièveté du squelette anti-brachial relativement du squelette brachial lui-même court,
- . un raccourcissement du segment jambier avec un fût diaphysaire tibial large,

. une hypertrophie du condyle interne.

Donc cet enfant présente radiologiquement des signes évocateurs de dyschondrostéose associés à un retard statural important.

OBSERVATION N° 32

Enfant Silvain C.

C'est le quatrième enfant de la famille C. Il s'agit d'un garçon âgé de 3 ans 1/2 de taille et poids normaux. L'examen clinique est normal.

Les radiographies montrent :

- . une accentuation de l'incurvation de la diaphyse radiale à concavité interne ainsi qu'un élargissement diaphysaire. L'extrémité supérieure du radius est inclinée en bas et en dehors,
- . un raccourcissement du cubitus, visible au niveau de l'extrémité inférieure,
- . le radius et le cubitus sont un peu plus courts que ne le voudrait la longueur de l'humérus,
- . le membre inférieur est strictement normal.

Ces signes radiologiques sont discrets mais néanmoins évocateurs de Dyschondrostéose dans sa forme incomplète de MADELUNG.

OBSERVATION N° 33

Enfant Marie-Christine C.

Marie-Christine est le cinquième enfant de Madame E. C'est une fillette âgée de 2 ans et ayant une taille normale pour son âge. L'examen clinique était normal sur le plan morphologique mais on découvrait une gale.

Chez cette enfant, l'examen radiologique fut réduit au cliché du membre supérieur car il fut impossible d'immobiliser l'enfant.

Sur ce cliché on constate :

- . un aspect élargi du radius, mais sans incurvation nette avec un petit noyau épiphysaire inférieur et une lippe interne de la métaphyse radiale inférieure.
- . une diminution de hauteur de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . un squelette anti-brachial court relativement à l'humérus.

Donc, il existe chez cette enfant des anomalies osseuses compatibles avec une Dyschondrostéose ou une maladie de MADELUNG.

OBSERVATION N° 34

Vincent C. : c'est un nourrisson de 8 mois, ne présentant pas d'anomalie décelable cliniquement.

Les radiographies bien que mauvaise qualité montrent :

- . un raccourcissement de l'extrémité inférieure du cubitus,
- . une incurvation de la diaphyse radiale.

Ces signes sont hautement suspects de Dyschondrostéose mais il est difficile de faire un diagnostic précoce à cet âge. Néanmoins, vu le contexte familial et par comparaison à l'observation publiée avec photographie par MOREL PESCAROLO (95) concernant un enfant de 9 mois nous considérons cet enfant comme atteint.



Photo 13 : Déformation de Madelung chez un homme
mesurant 1m72 (obs. n°27)

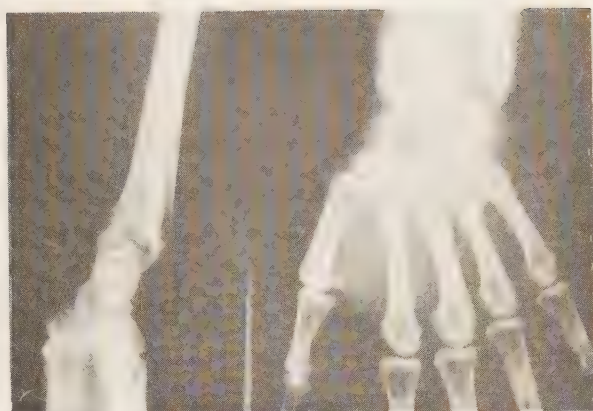


Photo 14 : Subluxation postérieure de la styloïde cubitale
Aspect en accent circonflexe renversé de la surface articulaire radiale inférieure (obs. n°17)



Photo 15 : Hypertrophie du condyle interne chez un adulte.
(Obs. n°26)



Photo 16 : Hypertrophie du condyle interne chez un enfant
de 12 ans (obs. n°40).

OBSERVATION N° 35

Monsieur Julien C.

Monsieur Julien C. âgé de 50 ans est le demi-frère de Madame B. (Obs. 8).

Sa mère avait épousé en deuxième noce Monsieur C. qui était de petite taille (1,50 m.) mais qui ne présentait pas de déformation osseuse.

Monsieur Julien C. est lui-même de petite taille (1,47 m.). Il n'existe pas de micromélie, ni de déformation osseuse.

L'examen radiologique est normal, en dehors :

- . d'une hypertrophie du condyle interne avec déformation en "enclume" du plateau tibial interne,
- . d'une modification de la surface articulaire de l'apophyse coronéide : disparition de la facette interne.

Bien que nous considérons comme hautement suspecte la déformation en enclume du plateau tibial interne, il nous paraît difficile de considérer sur ce seul signe que Monsieur C. est atteint de Dyschondrosteose.

OBSERVATION N° 36

Monsieur Pierre C.

Monsieur Pierre C. est le fils de Monsieur Julien C. (Obs. 35), il mesure 1,60 m, est âgé de 25 ans et est le père d'une fillette de deux ans.

L'examen clinique est négatif.

Les radiographies montrent :

- . un radius épaissi mais de longueur normale, et sans incurvation marquée de sa diaphyse,
- . un épaississement important de la crête osseuse radiale,
- . un effacement de la facette supéro-interne de la surface articulaire de l'apophyse coronofide,
- . une déformation en "enclume" du plateau tibial interne en rapport avec l'hypertrophie du condyle interne,
- . un V deltoïdien marqué.

Chez Monsieur Pierre C. nous trouvons comme chez son père des anomalies radiologiques que nous considérons comme non caractéristiques.

OBSERVATION N° 37

Madame Andrée P

Madame Andrée P est une demi-sœur de Madame Adrienne B. (Obs. 8). Elle est âgée de 39 ans, mère de cinq enfants.

Elle mesure 1,50 m. ses poignets sont larges et massifs, mais il n'y a ni déformation en "dos de fourchette" des poignets, ni de genu varum.

Les radiographies montrent :

- . des déformations caractéristiques de Dyschondrostéose au niveau de l'avant-bras et du poignet,
- . un humérus normal en dehors d'un V. deltoïdien marqué,
- . une hypertrophie du condyle fémoral interne avec enfoncement du plateau tibial,
- . mais une absence de luxation postérieure de la styloïde cubitale.

En tenant compte de ces modifications radiologiques, nous pouvons conclure que Madame Andrée P. est atteinte de Dyschondrostéose dans sa forme mineure.

OBSERVATION N° 38

Enfant Evelyne P.

C'est la fille ainée de Madame P. (Obs. 37).

Elle est âgée de 16 ans et mesure 1,60 m.

L'examen clinique est normal.

L'exploration radiologique ne révèle aucune anomalie osseuse.

OBSERVATION N° 39

Enfant Bernard P.

Bernard est le deuxième enfant de Madame P. (Obs. 37).

Il est âgé de 14 ans et mesure 1,52 m. ce qui est normal pour son âge.

L'examen clinique est normal.

Le bilan radiographique ne montre aucune anomalie osseuse.

OBSERVATION N° 40

Enfant Michel P.

C'est le troisième enfant de Madame P. (Obs. 37).

Michel est âgé de 12 ans et présente un discret retard statural : 1,32 m. au lieu de 1,45 m. (- 2 déviations standard).

A l'inspection, on note aucune anomalie osseuse.

Les radiographies montrent :

- . un humérus court,
- . une incurvation diaphysaire radiale accentuée associée à une brièveté,
- . une absence d'anomalie de la tête radiale, mais le tiers interne du cartilage de conjugaison radial inférieur est fortement oblique en haut et en dedans.
- . une discrète diminution de hauteur de l'extrémité inférieure du cubitus associée à un léger diastasis radio-cubital inférieur,
- . une petite ascension du semi-lunaire,
- . une déformation de la partie interne de l'extrémité supérieure du tibia qui est oblique en bas et en dedans, en rapport avec l'hypertrophie du condyle interne.

Ces anomalies radiologiques nous permettent de conclure qu'il s'agit d'une forme mineure de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 41

Enfant Lydie P.

Lydie, le quatrième enfant de Madame P. est âgée de 10 ans et mesure 1,31 m. ce qui est normal pour son âge.

L'examen clinique est normal.

L'examen radiologique ne montre qu'une seule anomalie :

- . un enfoncement du plateau tibial interne avec une hypertrophie du condyle interne.

Ce seul élément radiologique ne peut faire penser qu'il s'agit d'une forme fruste de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 42

Enfant Yvan P.

Yvan est le cinquième enfant de Madame P. (Obs. 37).

Il est âgé de 5 ans et présente une taille normale.

L'inspection est normale.

De même que l'examen radiographique, hormis :

- . une brachyphalangie de la deuxième phalange,
- . une clinodactylie du 5ème doigt.

Chez cet enfant, il n'existe pas de signe radiologique de Dyschondrostéose.

OBSERVATION N° 43

Madame Thérèse M.

Madame Thérèse M. est une tante de Madame Adrienne B. (Obs. 8). Elle est âgée de 68 ans et est mère de quatre enfants dont le plus petit mesure 1,75 m. Elle-même mesure 1,60 m.

L'inseption est normale, de même que l'examen radiologique.

OBSERVATION N° 44

Monsieur Emile M.

C'est le fils aîné de Madame Thérèse M. (Obs. 43).

Il est âgé de 43 ans et mesure 1,75 m.

Les examens clinique et radiologique sont normaux.

Donc ces deux dernières observations sont indemnes de Dyschondrostéose.

III - T A B L E A U R É C A P I T U L A T I F

1	♀	30	1,40 m.	Identique au cas princeps	Dyschondrostéose Forme majeure
2	♂	12	1,30 m. (- 3 Déviation Standard).	- Inspection : normale - Signes radiographiques caractéristiques surtout au niveau du squelette anti-brachial - aux membres inférieurs, une exostose de la tête péronière.	Dyschondrostéose Forme évoluée Radiologiquement, retard statural
5	♂	7	1,14 m. (normal)	- Inspection : normale - signes radiologiques évocateurs au niveau du segment anti-brachial avec exostose en épine de rosier de la métaphyse tibiale supérieure.	Dyschondrostéose Forme mineure Sans retard statural
6	♂	6	1,04 m. (- 2 Déviation Standard)	- Inspection : normale - Signes radiologiques évocateurs au niveau du squelette anti-brachial, simple raccourcissement au tibia	Dyschondrostéose Forme mineure Avec retard statural
7	♀	4	0,78 m. (- 4 Déviation Standard).	- Inspection : retard staturo-pond. ral sans déformation - L'examen radiographique montre un raccourcissement des segments moyens des membres une hypoplasie au niveau épiphysaire radial, un retard de maturation des noyaux carpiens.	Dyschondrostéose suspectée sur un retard staturo-pondéral mais peu parlante radiologiquement.

.../...

Obs.	Sexe	Age	Taille	Caractères radio-cliniques	Conclusion
8	♀	60	1,40 m.	- Identiques au cas princeps	Dyschondrostéose Forme majeure
10	♂	59	1,67 m.	- Taille et inspection normales - Examen radiographique évocateur en touchant le segment anti-brachial	Dyschondrostéose Forme incomplète correspondant à la maladie de Madelung.
12	♀	12		- Signes radiologiques caractéristiques	Dyschondrostéose Radiologiquement très parlante. Il s'agira probablement d'une forme majeure
15	♀	7	1,31 m. (normal)	- Aspect clinique normal - Aspect radiologique évocateur mais les signes sont discrets	Dyschondrostéose Forme mineure Taille normale
16	♂	36	1,60 m.	- Aspect clinique normal - Anomalies radiologiques du squelette anti-brachial	Anomalies osseuses non caractéristiques de Dyschondrostéose.
17	♂	32	1,60 m.	- Aspect clinique non évocateur, - Anomalies du squelette anti-brachial	Dyschondrostéose Forme incomplète correspondant à la Maladie de Madelung
					.../...

Obs.	Sexe	Age	Taille	Caractères radio-cliniques	Conclusion
26	♂	23	1,59 m.	- Inspection : sujet trapu mais pas de déformation des poignets, genu varum - Examen radiographique : anomalies du membre supérieur avec quelques signes du membre inférieur	Dyschondrostéose Forme mineure
27	♂	24	1,72 m.	- A l'inspection : brièveté des membres supérieurs par rapport au tronc. - Examen radiologique : aspect caractéristique du segment anti-brachial.	Dyschondrostéose Forme incomplète correspondant à la maladie de Madelung
28	♀	27	1,53 m.	- Aspect radio-clinique caractéristique	Dyschondrostéose identique à la description précédentes.
31	♀	5	0,94 m. (- 3 Déviation Standard)	- A l'inspection : aspect gracile, pas de déformation squelettique	Dyschondrostéose Forme évoluée étant donné les signes radiologiques et le retard staturo-pondéral.
32	♂	3 1/2	0,95 m. (normal)	- Inspection négative - Examen radiographique : anomalies uniquement localisées aux segments anti-brachiaux	Dyschondrostéose Forme limitée Examen radiographique au membre supérieur avec taille normale pouvant correspondre à la Maladie de Madelung
					.../...

Obs.	Sexe	Age	Taille	Caractères bio-cliniques	Conclusion
33	♀	2	0,82 m. (normal)	- Examen clinique normal - Modifications radiologiques évocatrices concernant le squelette anti-brachial	Dyschondrostéose Forme incomplète qui peut correspondre à la Maladie de Madelung
34	♂	8 mois	0,74 m. (normal)	- Aspect clinique normal - Examen radiographique : modification évocatrice du squelette anti-brachial	Dyschondrostéose probable.
35	♂	50	1,50 m.	- Aspect de nanisme harmonieux - une seule anomalie radiologique : hypertrophie du condyle interne avec déformation du plateau tibial interne.	Non atteint de Dyschondrostéose Les signes radiologiques bien que suspects sont considérés comme insuffisants.
36	♂	25	1,60 m.	- Identique à l'observation précédente	idem
37	♂	39	1,50 m.	- Inspection : poignets massifs - Examen radiographique : aspect évocateur du squelette anti-brachial	Dyschondrostéose Forme mineure
40	♂	12	1,32 m. (- 2 Déviation Standard)	- Inspection normale - Examen radiographique : évocateur surtout au niveau du squelette anti-brachial.	Dyschondrostéose Forme mineure avec retard statural.

IV - DISCUSSION

Au cours de cette enquête familiale, nous avons effectué 44 observations radio-cliniques qui nous ont permis de découvrir 15 cas de Dyschondrostéose et 4 cas de Maladie de MADELUNG.

Dans 3 cas, nous avons noté des anomalies radiologiques que nous n'avons pas considérées comme caractéristiques (Obs. N ° 16 - 35 - 36).

Rappelons que la Dyschondrostéose de LERI-WEILL est considérée comme une maladie rare, à prédominance féminine, qu'elle est caractérisée essentiellement par une insuffisance staturale et par des déformations squelettiques.

Notre enquête nous a permis de découvrir un "échantillon familial" très fourni et très représentatif quant à la répartition des âges et des sexes.

Notre travail révèle que l'étude radiologique systématique des membres de cette famille permet de découvrir des Dyschondrostéoses insoupçonnées cliniquement et de supposer que cette maladie est plus fréquente qu'on le croirait puisque près de 50 % des sujets examinés présentaient des anomalies radiologiques.

S'il persiste dans notre étude une certaine prédominance féminine, celle-ci n'est pas aussi flagrante que le laissait supposer les publications faites jusqu'à ce jour. Il faut noter que macroscopiquement les déformations anti-brachiales chez l'homme passent davantage inaperçues du fait de la musculature. Mais l'exploration radiologique permet de corriger cet effet de masque. C'est ainsi que nous avons trouvé 7 cas de Dyschondrostéose et 3 cas de Maladie de MADELUNG chez 23 sujets de sexe masculin examinés et chez 19 sujets de sexe féminin 8 cas de Dyschondrostéose et peut être 1 cas de Maladie de MADELUNG.

La nanisme considéré comme l'un des éléments essentiels de Dyschondrostéose, n'a pas été retrouvé dans la plupart de nos observations. Ce signe est toujours présent dans les formes majeures mais il est très inconstant dans les formes de découverte radiologique. En outre, chez des sujets de petite taille, nous n'avons retrouvé aucune anomalie radiologique caractéristique de la maladie et inversement chez des sujets de taille normale voir de grande taille des anomalies radiologiques ont été mises en évidence .

Le diagnostic précoce de Dyschondrostéose pose des problèmes souvent délicats. Cependant, nous avons eu la possibilité de suivre six enfants sur le plan radiographique entre 1971 et 1974. C'est ainsi qu'en 1971, nous avons retenu pour quelques-uns d'entre eux des signes de présomption qui devinrent des certitudes en 1974.

D'une façon générale, le diagnostic de Dyschondrostéose chez le jeune enfant est difficile et prête à discussion. En outre, il est impossible de préjuger de l'avenir de la maladie de LERI-WEILL et savoir si nous aurons affaire à une forme mineure ou majeure.

Du point de vue génétique, dans notre étude familiale où il n'existe pas de consanguinité la tare fut transmise par la grand-mère de notre observation initiale. Celle-ci se manifeste de façon sporadique mais plus fréquemment qu'on le croyait, puisqu'un sujet sur deux présente des anomalies. Ses manifestations radio-cliniques sont très variables d'un sujet à l'autre puisqu'il existe des formes majeures, des formes mineures et des formes frustes.

C O N C L U S I O N

A l'occasion de la découverte fortuite d'un cas de Dyschondrostéose de LERI-WEILL, tout-à-fait semblable à la description princeps, nous avons pratiqué une enquête familiale qui nous a permis :

1°/ de retrouver deux cas typiques de Dyschondrostéose,

2°/ de par des investigations radiologiques systématiques de mettre en évidence, chez 15 membres de la famille d'aspect clinique sensiblement normal (hormis dans certains cas une petite taille), des éléments évocateurs de Dyschondrostéose ; ces éléments intéressent toujours le membre supérieur, habituellement le segment moyen quelquefois le segment supérieur. Si dans un certain nombre de cas, il existe des anomalies au niveau du membre inférieur, elles siègent toujours sur le squelette jambier. Le raccourcissement du 4° métatarsien rencontré chez deux des membres de la famille est une association purement fortuite.

3°/ de révéler la fréquence des formes incomplètes de Dyschondrostéose (4 cas) dont la maladie de MADELUNG en est l'exemple le plus typique.

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - ADENIS-LAMARRE, F.

Etude des rapports de la Maladie de MEDELUNG et des chondro-dystrophies congénitales.

Thèse Bordeaux, 1955, N° 33

- 2 - ADRIEN, H. MARIGOLD, J.

Madelung's deformity. A clinical and cytogenic study.

J. Bone jt Surg., 1967, 49, 66-73

- 3 - ANTON, J.I. REITZ, G.B. SPIEGEL, M.B.

Madelung's deformity.

Ann. Surg., 1938, 108, 411-39

- 4 - ARROYOH., CALVYH., ZAOUIA., ESQUIROLE., AUBERT, L.

Dyschondrostéose de LERI-WEILL

Gaz. Hop. (Paris) 1972, 144 N° 5 - 6, 173 - 175

- 5 - BARCAT, J.

Opération de Bazy-Galtier dans la maladie de MADELUNG.

Mem. Acad. Chir., 1950, 76, 337-39

- 6 - BENICHO, C. DELZANI, G. PEILLON, F. MLYNARSKI, JC.

Un cas de dyschondrostéose familiale associée à l'autres malformations, et à une aberration chromosomique.

Rev. Rhum., 1964, 31, 139-43

- 7 - BENNECKE, E.

Über einen Fall von sogenannter progressiver Luxation der Hengelenkes.

Verh. dtsch. Ges. Chir., 1904, 31, 157-59

- 8 - BERDON, W.E., GROSSMANN, H., BAKER, D.
 Dyschondrostéose (LERI-WEILL syndrome). Congenital short
 forearms, Madelung-type wrist deformities and moderate
 dwarfism.
Radiology, 1965, 85, 677

- 9 - BERGMANN (Von)
 Subluxation beider Hände.
Dtsch. med. Wschr., 1888, 14, 861

- 10 - BERTAUD, L. AUPLAT, G.
 Un cas de dyschondrostéose familiale.
Bull. Fed. Gynec. Obstet. Franc., 1954, 6, 497-98

- 11 - DANIOLOTTI, R.
 Nanisme familial par aplasie chondrale systématisée.
 Mésomélie et brachymélie métapodiale symétrique.
Presse med., 1913, 21, 165-70

- 12 - BLENNFIELD, C.
 Sur un cas familial de dyschondrostéose avec absence con-
 génitale du péroné.
Thèse Paris, 1953, N° 798

- 13 - BLOCKEY, N.J.
 An unusual symmetrical distal limb deformity in siblings.
J. Bone Jt. Surg., 1963, 45 B, 745-47

- 14 - BOOK, J.A.
 A clinical and genetical study of disturbed skeletal growth.
 (chondrohypoplasia).
Hereditas (Lund). 1950, 36, 161-80

- 15 - BOST, M. COULOMB, M. COUTURE, B. CADOS, M. DEAUDOING, A.
 La dyschondrostéose : à propos de deux observations avec
 enquête familiale.
Revue internationale de pédiatrie. 1970

16 - BOURNIER, A. GOLL

Dyschondrostéose de LERI-WEILL

Arch. franç. Pédiat., Mai 1971, 28, N° 5, 559-560

17 - BOUYALA J.M et LOUCHET

Dyschondrostéose de LERI-WEILL associée à une scoliose.

Pédiatrie, Juil. - Août 1972, 27, N°5, 565-66

18 - BRAILSFORD, J.F.

Dystrophie of the skeleton

Brit. J. Radio., 1953, 8, 555-69

19 - BRINSMADE, W.B.

Madelung's deformity of the hands.

Ann. Surg., 1908, 47, 794

20 - BROCHER, J.E.W. KLEIN, D.

Die Dyschondrostéose.

Fortschr. Röntgenstr., 1962, 96 N° 4, 496-502

21 - BROWN, G.M.

Report of a case of Madelung's deformity.

Med. clin. N. Amer., 1923, 6, 1313-18

22 - BURROWS, H.

Operation for the correction of Madelung's deformity and similar conditions.

Proc. roy. Soc. Med., 1937, 30, 567-72

23 - CANTAGREL, A.

Contribution à l'étude de la dyschondrostéose. A propos d'un cas familial.

Thèse Paris, 1951

24 - CANTON, J.

A propos de la maladie de Madelung : un cas de dyschondrostéose radio-cubitale inférieure avec hémiatrophie épiphysaire radiale.

Rev. Orthop., 1935, 22, 58-62.

25 - CARTER, A.R. CURREY, M.L.

Dyschondrosteosis (mesomelu devarfism) a family study.
Brit. J. Radiol., Oct. 1974, 47, N° 562, 634-640

26 - CATALANO, D. CAUTIERO, G.

La discondrosteosi
Radiol. Med. (Torino), 1965, 51, 769-75

27 - CARLIOZ, E.

Maladie de MADELUNG. A propos de quatorze observations. Indication thérapeutique.
Thèse de Paris, 1964, N° 784

28 - CHIAPPO, G.F. WIGRNONE, F. ZANNINO, L.

La si drema di LERI-WEILL
illustrazione di un caso
Minerva Ped., 15 Sept. 1973, 25, N° 51, 1315-26

29 - DANNENBERG, M. ANTON, J.I. SPIEGEL, M.B.

Madelung's deformity. Consideration of its roentgenological diagnostic criteria.
Amer. J. Roentgenol., 1959, 42, 671-76

30 - DECLERCQ, A. DODINVAL, P. PAQUOT, J.P

Une nouvelle observation familiale de dyschondrostéose.
J. Belge Radiol., 1968, 51, N° 3, 117-121

31 - DEL VECCHIO, E. SANDOMENICO, C.

La discondrosteosi et la deformita di Madelung.
Riv. Radiol., 1966, 6, 981-1004

32 - DESPRES, P. BEAL, G.

Association dans une famille de dyschondrostéose et de microcéphalie génétique
Ann. Pédi. (suppl. Sem. Hop. Paris), 2 Nov. 1973, 49, N° 11

33 - DE TONI, E. TORTOROLO, G. ROMANO, C.

La discondrosteosi
Minerva pediat. (Torino), 1965, 17, 1721-29

34 - DIMITRIU, V.

Un cas rare de Maladie de Madelung.

J. Radiol. Electrol., 1934, 18, 535-36

35 - DOUVIER, P. COLL

La dyschondrostéose de LERI-WEILL

Lyon Mediter. Med., 6 Oct. 1970, 8, N° 24, 2 305-3 313

36 - DUPLAY, S.

De l'ostéotomie linéaire du radius pour remédier aux difformités du poignet, soit spontanées, soit traumatiques.

Arch. gén. Med., 1885, 15, 385-95

37 - FALDI, L.

La discondro-osteosi (presentazione di un caso)

Clin. Ort. op., 1963, 15, 03

38 - FARRINON, J.P

Détection de la condrodystrophie à la naissance.

Lille Médicale, Nov. 1970, 15, 1216-24

39 - FAZIO

Sulla radiodistrofia del Madelung.

Arch. Ort. op. (Milano), 1930, 44, 551-65

40 - FELIX, W.

Beitrag zur Kasuistik del Madelung'schen Deformität.

Z. orthop. Chir., 1928, 49, 563-68

41 - FELMAN, A.M. KIRKPATRICK, J.M.

Dyschondrostéose, nanisme mésomélique de LERI-WEILL.

Amer. j. Dio. Child, Oct. 1970, 120, N° 4, 329-331

42 - FERSINI, C. PISTOCCHI, G.

Considerazioni su di un caso di dismorfi discondrosteosica tipo LERI-WEILL a acarattere familiare.

Arcipied. S. Anna. Ferrara., 1966, 19, 233-35

43 - FLOCHON, G.

La dyschondrostéose. A propos d'un nouveau cas chez une jumelle.

Thèse de Lyon, 1958

44 - FOURNIER, A. PAULI, A. COUSIN, J. EMPEREUR- BUISSON, R.

Dyschondrostéose de LERI-WEILL

J. Sci. Med. Lille, 1966, 84, 405-408

45 - FOURNIER, A. PAULI, A. COUSIN, J. CECILE, J.P. REGNIER, G. CUUFLIER, J.

Dyschondrostéose de LERI-WEILL

Pédiatrie, Avr. - Mai 1971, 56, N° 3, 291-303

46 - FRANK

Zur Anatomie der Madelung'schen Deformität der Hand

Dtsch. Z. Chir., 1908, 92, 156-80

47 - GADRAT, J. MARQUES, P.

Exostoses ostéogéniques multiples et main de Madelung.

J. Radiol. Electrol., 1935, 19, 72-78

48 - GALATIUS, JENSEN, F. LUND, B.

Dyschondrostéose. Etude d'une famille.

Ann. Radiol., 1970, 13, N° 3-4, 267

49 - GALLIARD, L. LEVY, F.

Micromélie avec malformation symétrique des radius.

Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1904, 21, 1103-1106

50 - GANGOLPHE

Malformation congénitale du poignet

Lyon Med., 1899, 90, 451

51 - GAREISO, A. PELLEGRANO, J.C. SCHERE, S.

Sobre un caso de discondrosteosis

Rev. Med. Latin - America, 1937, 22, 843-62

52 - GASNE, E.

Déformations rachitiques tardives du poignet. Subluxation de Madelung et "radius curvus".

Rev. Orthop., 1911, 2, 435

53 - GASNE, E.

Maladie de Madelung.

Rev. Orthop., 1911, 2, 435

54 - GATTO, I.

Contributo alla genetica delle deformita di Madelung.

Acta Genet. med (Roma), 1955, 4, 205-216

55 - CAUDRIER, E.

Déformation rachitique symétrique des deux poignets par radius curvus.

Rev. Orthop., 1902, 10, 263-66

56 - GAZZOTTI, L.

Deformita Scheletriche da condrodistrofia.

Bull. Soc. Med. Chir. Reggiana, 1933, 6, 84-90

57 - GEINDRE, M. BERNARD, Y. BOST, M. COULOMB, M.

Dysplasie spondylo-épiphyso-métaphysaire à forme micromélique respectant les extrémités.

J. Radiol., 1968, 49, 867-70

58 - GELLIS, S.S. FEINGOLD, M.

Dyschondrostéose (syndrome de LERI-WEILL)

Amer. J. Dio. Child, Nov. 1971, 122, N°5 - 29

59 - GEVAERT, G.

Un cas de subluxation du poignet de Madelung

Rev. Orthop., 1902, 3, 335-42

60 - GIRARDET, P.

Un cas de chondrohypoplasie déformante du radius ou
Maladie de Madelung chez une fillette de huit ans.

Helv. Paediat. Acta, 1958, 13, 75-80

- 61 - DE GROUCHY, J. MLYNARSKI, J.C. MAROTEAUX, P. LAMY, M.

Syndrome polydyspondylique par translocation 14/15 et dyschondrostéose chez un même sujet. Ségragation familiale.

C.R. Acad. Sci. (Paris), 1963, 256, 1914-16

- 62 - HOEFFEL, J.C. BRAUER, B. JIMENEZ, J. HOEFFEL, F.

Aspects radiologiques de la dyschondrostéose

J. Radiol. Elect., Fév. 1972, 55, N° 2, 185-87

- 63 - HERDMAN, R.C., LANGER, L.O., GOOD, R.A.

Dyschondrostéosis, the most common cause of madelung's deformity

J. Pediat., 1966, 68, 432-41

- 64 - HOLENSTEIN, P. BUCH, P.

Die Madelungsche Defromität : ausdrück einer Dyschondrosteose

Z. Orthop., 1967, 102, 585-94

- 65 - JANTZEN, P.M.

Madelungsche Deformitt bei zwillingen

Z. Orthop., 1957, 89, 121-24

- 66 - JEUNE, M. LARBRE, F.

Un cas de dyschondrostéose

Pédiatrie, 1954, 9, 58-61

- 67 - KAPLAN, M. GUY, E. CANTAGREL, A.

Dyschondrostéose familiale

Presse med., 1951, 59, 1723-25

- 68 - KARLSSON, B.

Madelung's deformity.

Acta. paediat. (Uppsala), 1958, 47, 476

- 69 - KIRCHMAIR, H.

Angeborene Fehlbildungen und Anomalien. 3. Dyschondrosteose (LERI-WEILL Syndrom) mit Bericht über einen weiteren Fall.

Med. Mschr., 1962, 16, 174-75

- 70 - KIRSH, J. VALETAS

Maladie de Madelung et dyschondroplasie.

Maladie de Madelung et chondromatose.

J. Radiol. Electrol., 1950, 31, 625

71 - KOZLOWSKI-ZYCHOWICZ

Dyschondrosteosis

Acta. Radiol. Diagnosis, 1971, 11, N° 5, 459-66

72 - KUN, E.

Contribution à l'étude de la Maladie de Madelung.

Thèse Paris, 1933, N° 23

72 (bis) - LACROIX, P.

L'organisation des os.

Ed. Desoer, Liège et Ed. Masson Paris, 1949

73 - LAMY, M. BIENNENFELD, C.

La dyschondrostéose.

Analecta genetica (Roma), 1954, 153-64

74 - LAMY, M. MAROTEAUX, P.

Les chondrodystrophies génotypiques

Expansion scientifique française, 1961, 33-39

75 - LANGER, L.O. Jr.

Mesomelic dwarfism of the hypoplastic ulna, fibula, mandible t pe.

Radiology, 1967, 89/4, 654-60

76 - LANGER, L.O. Jr.

Dyschondrosteosis a heriditable bone dysplasia with characteristic roentgenographic features. .

Amer. J. Roentgenol., 1965, 15, 178-88

77 - LAYANI, F. CHAOUAT

Dyschondrostéose.

Encyclopédie Médico-chirurgicale. Os et articulations

Paris 1950, 15, 14.023

78 - LERI, A. FLANDRIN, C. ARNAUDET.

La dyschondrostéose. Présentation d'un nouveau cas.

Bull. Soc. Med. Paris, 1930, 54, 385-88

79 - LERI, A. LAYANI, F. WEILL, J.

La dyschondrostéose, variété nouvelle de nanisme.

Presse med., 1931, 39, 262-64

80 - LERI, A. WEILL, J.

Une affection congénitale et symétrique du développement osseux : la dyschondrostéose.

Bull. Soc. Med. Paris, 1929, 53, 1491-94

81 - LERICHE, R.

Sur un cas de Maladie de Madelung bilatérale par lésion du cartilage de conjugaison radiale.

Rev. Orthop., 1909, 10, 495-500

82 - MADELUNG.

Die spontane subluxation der hand nach vorne.

Verh. Dtsch. Ges. Chir., 1879, 23, 395-412

83 - MALGAIGNE, J.F.

Traité des fractures et des luxations

Paris, 1855, 2, 711-12

84 - MAITRE, M.

Contribution à l'étude de la dyschondrostéose.

Thèse de Grenoble, 1970, N° 24

85 - MAROTEAUX, P.

Les maladies constitutionnelles de l'os.

Med. infant., 1962, 69, 355.

86 - MAROTEAUX, P. LAMY, M.

La dyschondrostéose.

Sem. Hop. Paris, 1959, 5, 3464-70

87 - MARSAN, F.

Sur un nouveau cas de Maladie de Madelung.

Archs. gen. Chir. (Paris), 1908, 2, 472-82

88 - MARTINIE-DUBOUSQUET, J.

Maladie de Madelung et petites tailles.

Sem. Hop. Paris, 1958, 2, 1131-35

89 - MATHIEU, C. JOSEPH, V.

A propos d'un cas de Maladie de Dupuytren-Madelung bilatérale.

Revue Med. E., 1922, 1, 691-701

90 - MAUCLAIRE

Trois observations de subluxation progressive du poignet.
Bull. Soc. Chir. Paris, 1916, 42, 344

91 - MAUCLAIRE

A propos du radius curvus.
Presse Med., 1925, 33, 213

92 - MELCHIOR, E.

Über die Kombination von symmetrischen Madelung'scher Handgelenks-
deformität mit doppelseitiger metakarpaler Brachydaktylie.
Z. Orthop. Chir., 1912, 30, 52-57.

93 - MELCHIOR, E.

Die Madelung'sche deformität des Handgelenks.
Ergebn. Chir. Orthop., 1913, 6, 649-80

94 - MLYNARSKI, J.C.

Dyschondrostéose, polyspondylie, aberration chromosomique par
translocation 14/15, syndrome de Klippel-Trenaunay et troubles
mentaux chez un même sujet : transmission et ségrégation familiale.
Thèse Paris, 1963, N° 550

95 - MOREL-PESCAROLO, S.

La Dyschondrostéose.
Thèse Paris, 1964, N° 402

96 - MÜLLER, W.

Madelung'scher Deformität des Handgelenkes
Zbl. Chir., 1907, 34, 1333-34

97 - PALAZZI, G.

Contributo alla cura operatoria della deformita di Madelung.
Clinica chir., 1909, 12, 805-14

98 - PALMIERI, G.G.

Trattato di semiotica radiologica e diagnostic radiologica
differenziale.
Ediz. Vallardi. Milano, 1951, 1, 591-644.

99 - PANDEY, S.

Hereditary deformity dyschondroplasia. Two case reports fallor-
weel Herough four generations of erch family.

Int. surg., Oct. 70, 54, 264-67

100 - PAUS, B.

Madelung's deformity.

Acta. Orthop. scand., 1951, 21, 242-58

101 - PECKHAM, F.E. HAMMOND, R.

Madelung's deformity

Boston med. surg. J., 1909, 160, 447-48

102 - PEDRAZZI, C.

Deofrmita di Madelung famigliare

Radiol. med. (Torino), 1927, 14, 125-32

103 - PELS-LEUSDEN

Madelung'sche Deformität der Hand.

Zbl. Chir., 1907, 34, 190

104 - PELS-LEUSDEN.

Über die Madelung'sche Deformität der Hand.

Dtsch. Med. Wschr., 1907, 33, 372-74

105 - PILATTE, R.

Contribution à l'étude du radius curvus.

Thèse Paris, 1919, N° 134

106 - PILATTE, R.

Sur la pathogénie du radius curvus.

Rev. Orthop., 1921, 8, 223-24.

107 - PINALS, D. HEIMANN, W.G.

Mesomelic dwarfism (Dyschondrostéose of LERI and WEILL)

J. Amer. Med. Ass., 1965, 193, 1056-58

108 - POULSEN, K

Über die Madelung'scher Deformität der Hand.

Arch. Klin. Chir., 1905, 75, 506-32

109 - PUTTI, V.

Sulla deformita di Madelung.

Arch. Orthop. (Milano), 1908, 25, 469

110 - PUTTI, V.

Sur la déformation de Madelung.

Rev. Orthop., 1909, 10, 207-20

111 - RAMOS, A.

A proposito de dois casos legitimos da deformaçaa de Madelung.

Arch. bras. Med., 1911, 1, 1

112 - ROBINSON, R. JACOULET, F.

La luxation congénitale de l'extrémité inférieure du cubitus.

Archs. gen. chir. (Paris), 1909, 3, 1-30

113 - ROCHER, H.L.

Madalie de Madelung.

Traité de chirurgie orthopédique. (Ombredanne et Mathieu).

Paris, 1937, 3, 28.485 - 28.489

114 - ROCHER, H.L. CANTON, J.

Pathogenie de la difformité de Madelung.

J. Med. Bordeaux, 1935, 112, 676-78.

115 - ROCHER, H.L. ROUDIL, G.

Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets par hémia-
trophie épiphysaire radiale.

Presse med., 1930, 38, 1089-90

116 - ROEDERER, C.

Un cas de maladie de Madelung larvée.

Bull. Soc. Chir. Paris, 1928, 20, 235-37

117 - ROUDIL, G. DEVRON, MOURGUES.

Dysmorphose congénitale bilatérale des poignets.

J. Radiol. Electrol., 1936, 20, 241-45

118 - RUBIN, P.

Dynamic classification of bone dysplasias.

Year book medical Publishers. Chicago, 1964, 241-44

119 - RULLIER, J. LABRAM, C. LAZAROVICI, A.M. ROSSELOT, R.

Dyschondrostéose familiale. Etude de trois cas (mère et ses deux fils).

Sem. Hôp. Paris, 1968, 44, 2474-79

120 - SALISACHS, L.G.

Contribucion al estudio de la deformidad de Madelung.

Rev. med. Barcelona, 1955, 20, 105-137

121 - SAUER, F.

Die Madelung'sche Deformität des Handgelenkes.

Bruns Beitr. Klin. Chir., 1908, 48, 179-203

122 - SAUVEGRAIN, J. NAHUM, H.

Dyschondrostéose.

Presse med., 1963, 71, 535-37

123 - SHELTON, A.K.

Roentgenographic studies in normal osseous development.

J. Amer. Med. Ass., 1931, 96, 759-66

124 - SOLBERG, M.

To tilfælde af Madelungs haand Deformität.

T. norske. Laegeforen., 1906, 24, 195-96

125 - SOREL, M.

Radius curvus opéré.

Presse med., 1925, 33, 189-90

126 - SPRINGER, C.

Zur Entstehung der Madelung'schen Handgelenks Deformität.

Verh. dt. ges. orthop. Chir., 1911, 10, 212-19

127 - SPRINGER, C.

Zur operation der Madelung Deformität.

Z. orthop. Chir., 1913, 33, 590-601

128 - STEWART, R.E. LOVRIEN, E.W. WYANDST, M.E.

Découvertes dentaires inhabituelles chez un patient souffrant d'une dysplasie osseuse rare (dyschondrostéose) et d'une anomalie chromosomique.

Oral. Surg., Oct. 1971, 32, N° 4, 596-604

129 - TANCREDI, G.

Sulla deformita di Madelung (contributo alla cura chirurgica).

Boll. Accad. Med. Roma, 1951, 57, 153-58.

130 - VEGER, P.

Observation familiale de dyschondrostéose.

Bordeaux Med., Av. 1971, 4, 1223-1225.

131 - VERGER, P. REVEL-MOUROZ, H.

Observation familiale de dyschondrostéose.

Arch. franç. Pédiat., Juin-Juil. 1971, 28, 676-77

132 - WEILL, J.

Une chondrodystrophie génotypique : la dyschondrostéose.

Maladie osseuse constitutionnelle.

L'Expansion Editeur, Paris, 39-46.

133 - WEILL, J.

Une chondrodystrophie génétique : la dyschondrostéose.

Rev. Rhum., 1965, 32, 133-39.

134 - WEILL, J.

Une chondrodystrophie génotypique : la Dyschondrostéose.

Entretiens de Bichat (Médecine), 1967, 229-34.

135 - WINRIELMAN, J. TUSZYNSKA-BAGINSKAD

Dyschondrostéose.

Pal. Tyg. Lek., 1971, 26, N° 50, 1948-50

136 - YAMAURA, I.

3 cases of Madelung's deformity

Orthop. Surg. (Tokyo), 1967, 18, 393-94.

TABLE DES MATIÈRES

	Page
<u>INTRODUCTION</u>	1
<u>PLAN D'ETUDE</u>	2
<u>PREMIERE PARTIE</u>	4
I - HISTORIQUE	5
A/ Maladie de Madelung	5
B/ Observation princeps	7
C/ Les cas de Dyschondrostéose de LERI-WEILL	8
II - DESCRIPTION CLINIQUE DE LA MALADIE	10
III - ETUDE RADIOLOGIQUE	12
IV - ETUDE GENETIQUE	16
V - EVOLUTION	17
VI - PATHOGENIE	18
VII - ASPECT THERAPEUTIQUE	19
VIII - RAPPORT AVEC LA MALADIE DE MADELUNG	20
A/ Etude clinique	20
B/ Etude anatomique et radiologique	21
C/ Dyschondrostéose et Maladie de Madelung	22
<u>DEUXIEME PARTIE</u>	24
I - ETUDE GENEALOGIQUE	25
II - OBSERVATIONS	26
III - TABLEAU RACAPITULATIF	63
IV - DISCUSSION	68
<u>CONCLUSION</u>	71
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	I

